

SER

QIII

P23

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1900

THÈSE

N°

160

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

Présentée et soutenue le mercredi 10 janvier 1900, à 1 heure

Par O. KHORASSANDJI

Né à Constantinople, le 23 avril 1871

Ancien Externe des Hôpitaux.

DE LA CIRRHOSE BILIAIRE
Splénomégalique

(CIRRHOSE BILIAIRE TYPE GILBERT-FOURNIER)

Président : M. BRISSAUD, professeur.

Juges : MM. FOURNIER, professeur.

GAUCHER et GILLES DE LA TOURETTE, agrégés.

Le candidat répondra aux questions qui lui seront faites sur les diverses parties de l'enseignement médical.

PARIS

JOUVÉ & BOYER

IMPRIMEURS DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE

15, Rue Racine, 15

1900

160

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1900

THÈSE

N°

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

Présentée et soutenue le mercredi 10 janvier 1900, à 1 heure

Par O. KHORASSANDJI

Né à Constantinople, le 25 avril 1871

Ancien Externe des Hôpitaux.

DE LA CIRRHOSE BILIAIRE

Splénomégalique

(CIRRHOSE BILIAIRE TYPE GILBERT-FOURNIER)

Président : M. BRISSAUD, professeur.

Juges : MM. FOURNIER, professeur.

GAUCHER et GILLES DE LA TOURETTE, agrégés.

Le candidat répondra aux questions qui lui seront faites sur les diverses parties de l'enseignement médical.

PARIS

JOUBE & BOYER

IMPRIMEURS DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE

15, Rue Racine, 15

1900

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

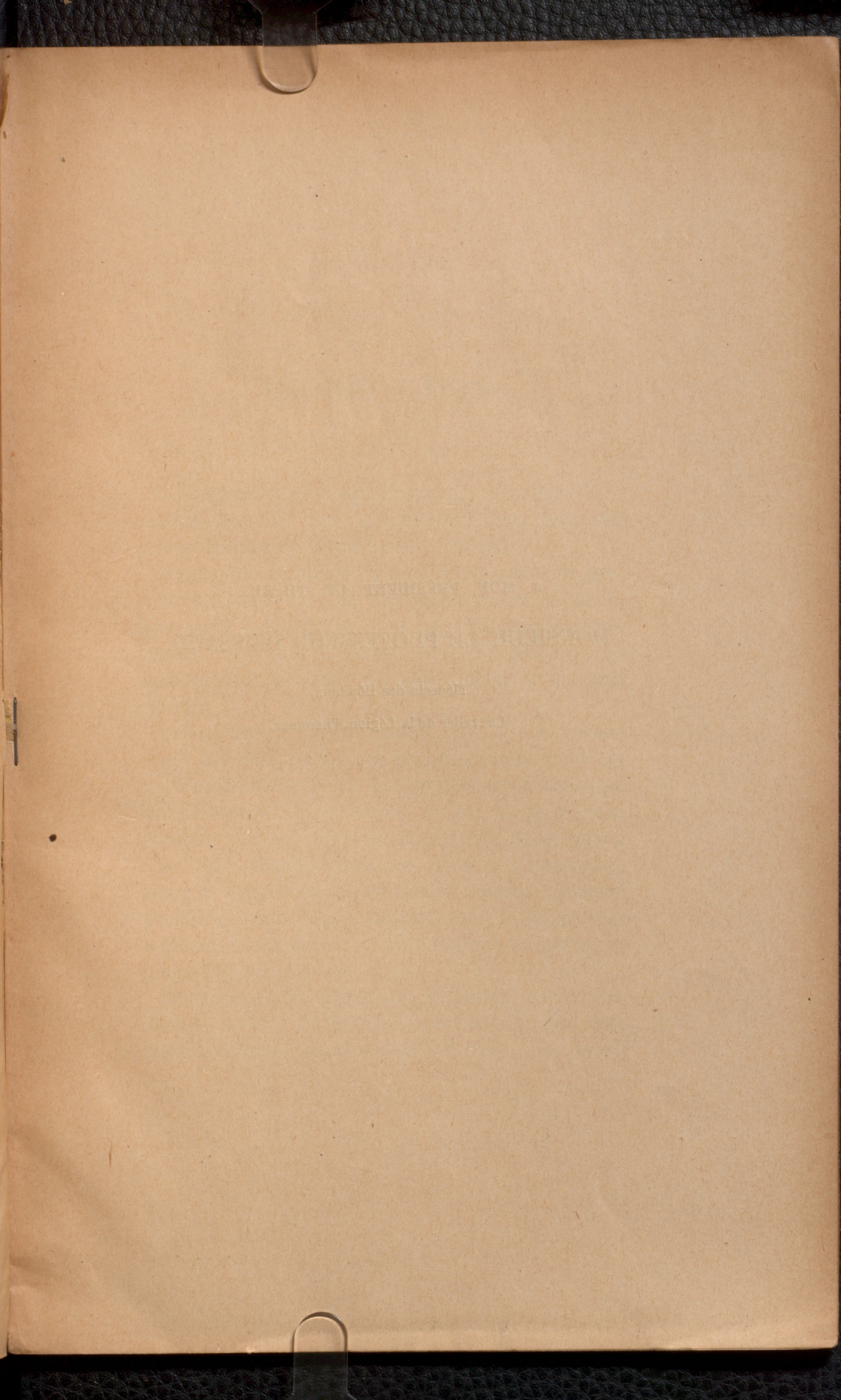
Doyen..... M.	BROUARDEL.
Professeurs.....	MM.
Anatomie.....	FARABEUF.
Physiologie.....	CH. RICHET.
Physique médicale.....	GABRIEL.
Chimie organique et chimie minérale.....	GAUTIER.
Histoire naturelle médicale.....	BLANCHARD.
Pathologie et thérapeutique générales.....	BOUCHARD.
Pathologie médicale.....	HUTINEL.
	DEBOVE.
Pathologie chirurgicale.....	LANNELONGUE.
Anatomie pathologique.....	CORNIL.
Histologie.....	MATHIAS DUVAL.
Opérations et appareils.....	TERRIER.
Pharmacologie et matière médicale.....	POUCHET.
Thérapeutique.....	LANDOUZY.
Hygiène.....	PROUST.
Médecine légale.....	BROUARDEL.
Histoire de la médecine et de la chirurgie.....	N...
Pathologie expérimentale et comparée.....	CHANTEMESSE.
	POTAIN.
Clinique médicale.....	JACCoud.
	HAYEM.
	DIEULAFOY.
	GRANCHER.
Maladies des enfants.....	JOFFROY.
Clinique de pathologie mentale et des maladies de l'encéphale.....	FOURNIER.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques ..	RAYMOND.
Clinique des maladies du système nerveux.....	BERGER.
	DUPLAY.
Clinique chirurgicale.....	LEDENTU.
	TILLAUX.
	PANAS.
Clinique ophthalmologique.....	GUYON.
Clinique des maladies des voies urinaires.....	BUDIN.
Clinique d'accouchement.....	PINARD.

Agrégés en exercice.

MM.	MM.	MM.
ACHARD.	GAUCHER.	ROGER.
ALBARRAN.	GILLES DE LA TOURETTE.	SEBILEAU.
ANDRÉ.	HARTMANN.	TEISSIER.
BONNAIRE.	LANGLOIS.	THIERY.
BROCA Auguste.	LAUNOIS.	THIROLOY.
BROCA André.	LEGUEU.	THOINOT.
CHARRIN.	LEJARS.	VAQUEZ.
CHASSEVANT.	LEPAGE.	VARNIER.
DELBET.	MARFAN.	WALLICH.
DESGREZ.	MAUCLAIRE.	WALTHER.
DUPRÉ.	MENETRIER.	WIDAL.
FAURE.	MERY.	WURTZ.

Chef des travaux anatomiques..... M. RIEFFEL.

Par délibération, en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.



A MON PRÉSIDENT DE THÈSE :

MONSIEUR LE PROFESSEUR BRISSAUD,

Médecin des Hôpitaux,

Chevalier de la Légion d'honneur.

INTRODUCTION

La cirrhose biliaire hypertrophique constitue l'une des affections les plus intéressantes, mais aussi les plus complexes du parenchyme hépatique.

Longtemps méconnue ou considérée comme le premier stade de la cirrhose atrophique commune, de la cirrhose de Laënnec, ce n'est qu'à partir du remarquable travail de M. Hanot, en 1875, qu'elle a été individualisée et qu'elle est entrée dans le domaine clinique.

Indiscutable à l'heure actuelle, elle a une physiologie des plus nettes, des plus constantes dans ses manifestations morbides. Les grands symptômes qui la caractérisent : hypertrophie du foie et de la rate, poussées angiocholitiques aiguës, avec conservation d'un état général satisfaisant dans les intervalles, absence d'ascite et de circulation veineuse complé-mentaire, sauf dans quelques cas à la période terminale — permettent le plus souvent de porter un diagnostic net et précis.

Dans son étude magistrale, M. Hanot n'avait considéré, à la maladie qu'il décrivait, qu'une seule forme, la forme commune, où l'on trouve une hyper-

trophie parallèle et proportionnelle du foie et de la rate. Il insistait toutefois sur l'importance clinique de la splénomégalie.

Les auteurs qui ont suivi ont cité un certain nombre de cas dans lesquels se rencontre une prédominance marquée de l'hypertrophie hépatique ou de l'hypertrophie splénique. Il serait facile de trouver d'assez nombreuses observations de cirrhoses de Hanot, avec rate volumineuse; nous rapportons d'ailleurs plus loin, quelques faits de ce genre recueillis dans la thèse de M. Schachmann.

Mais dans certains cas, la splénomégalie est telle, tandis que le développement du foie reste modéré, qu'elle imprime à la maladie une physionomie clinique spéciale. C'est à propos d'un cas de ce genre, qu'il nous a d'ailleurs été donné d'observer à l'hôpital Tenon, et à la suite de leur étude de la cirrhose biliaire infantile que MM. Gilbert et Fournier ont isolé et décrit cette variété à laquelle ils ont donné le nom de *cirrhose biliaire hypertrophique à forme splénomégalique*.

En opposition avec ce type, MM. Gilbert et Castaigne ont décrit ultérieurement, une autre variété, variété *hépatomégalique*, dans laquelle existe une hypertrophie excessive du foie, tandis que manque la tuméfaction splénique.

Nous pouvons donc considérer à la cirrhose biliaire hypertrophique, trois types : 1° un type commun, caractérisé par une hypertrophie proportionnée du foie et de la rate ; 2° un type hépatomégalique, dans

lequel la rate reste normale, tandis que le foie atteint des proportions considérables ; 3° un type splénomégalique, dans lequel la rate acquiert un volume parfois monstrueux, tandis que le foie se développe peu,

L'étude des formes de cirrhose de Hanot à grosse rate nous a semblé intéressante au point de vue clinique, car, par suite de cette prédominance marquée de l'hypertrophie splénique, on peut être amené à commettre quelques erreurs et croire, par exemple, à une splénopathie primitive.

En discutant la pathogénie de ces cas, nous serons amené à entrer dans l'étude de quelques théories récentes, qui, se basant justement sur cette splénomégalie parfois démesurée, ont voulu faire de l'hypertrophie de la rate, le symptôme essentiel et primordial de la maladie de Hanot.

Quoi qu'il en soit, cette variété clinique de cirrhose biliaire hypertrophique, nous paraît parfaitement individualisée, et il nous semble juste de lui attribuer la dénomination de *cirrhose biliaire hypertrophique du type Gilbert-Fournier*.

C'est cette dernière variété, que nous nous proposons d'étudier, dans ce travail.

Qu'il nous soit permis ici d'adresser tous nos remerciements aux maîtres qui ont bien voulu nous guider dans l'étude si ardue de la médecine : à MM. les professeurs Potain, Lannelongue, Le Dentu, à M. le docteur Le Gendre, et tout particulièrement à M. le docteur Gilbert, à qui nous ne saurions exprimer, de façon satisfaisante, toute notre reconnaissance pour

tout ce que nous avons appris auprès de lui, et pour la bienveillance si constante, qu'il a bien voulu nous témoigner.

M. le professeur Brissaud a bien voulu accepter la présidence de notre thèse inaugurale, qu'il veuille bien recevoir nos remerciements les plus vifs, pour le grand honneur qu'il nous a fait.

Il nous reste, enfin, à remplir un devoir d'affectueuse gratitude, en remerciant M. le docteur Louis Fournier, qui nous a si souvent et si amicalement aidé de ses bons et utiles conseils.

ÉTIOLOGIE

L'étiologie de la variété splénomégaly de la cirrhose biliaire hypertrophique, est comme celle de la forme commune, passablement obscure. Lorsqu'on cherche à rattacher cette affection aux causes qui ont pu la déterminer, on constate qu'il est difficile d'arriver sur ce point à des conclusions définitives.

Pas plus que pour la forme commune, nous ne trouvons ici l'influence des grandes intoxications ou diathèses, telles que l'alcoolisme, le paludisme, la tuberculose, la syphilis. L'étude de la variété splénomégaly nous permet même de rejeter définitivement du cadre étiologique de la cirrhose biliaire hypertrophique, un certain nombre de causes invoquées par divers auteurs et, en particulier, de refuser toute action directe ou héréditaire à l'éthylisme et à l'infection paludéenne.

Dans quelques-unes de nos observations, en effet, il s'agit d'enfants dont les antécédents héréditaires et personnels étaient absolument purs d'alcoolisme et de paludisme ; l'absence de paludisme, en particulier, est formellement notée dans plusieurs d'entre elles.

Citons, à ce propos, le cas rapporté par M. Boinet, dans les *Archives générales de Médecine*, (avril 1898). Il s'agit d'un Corse, âgé de 39 ans. « A l'âge de 18 ans, il avait été atteint d'une fièvre typhoïde grave, qui dura environ deux mois ; presque immédiatement après, il a présenté un ictère intense, généralisé, qui n'a jamais disparu depuis vingt et un ans. Ce n'est que trois ans plus tard, que le malade a contracté, pour la première fois, des fièvres intermittentes ».

Cette observation est intéressante et instructive ; nous y voyons nettement que le début de la cirrhose a précédé de trois ans toute manifestation paludique.

La plupart de nos observations sont tout aussi affirmatives au point de vue de l'alcoolisme ; ni chez les petits malades, ni chez leurs parents, on ne constatait aucun stigmate d'intoxication éthylique.

Par contre on retrouve ici, comme dans la forme commune diverses circonstances étiologiques : troubles digestifs plus ou moins accentués, diarrhée, etc., qui, pour certains auteurs, M. Potain en particulier, ont une très grande importance.

Ce qui est spécial à la variété splénomégaly, c'est d'abord l'âge.

On sait que la maladie de Hanot se développe généralement à une période peu avancée de la vie ; c'est de 20 à 30 ans que se produisent ses premières manifestations, elle est exceptionnelle après 40 ans.

Il faut d'ailleurs tenir compte de ce fait que la maladie peut rester plus ou moins longtemps ignorée.

Peut-être pourrait-on faire remonter, à une époque sensiblement plus lointaine, le début réel de certaines cirrhoses se manifestant à la fin de l'adolescence. Quoiqu'il en soit, la cirrhose biliaire infantile n'est plus douteuse à l'heure actuelle, et, fait intéressant, c'est surtout chez ces individus jeunes que se rencontre la variété splénomégalyque de cette affection.

Cette forme, à vrai dire, n'est pas absolument spéciale à l'enfance, on peut aussi l'observer chez l'adulte, quoique d'une façon bien moins fréquente. Chez celui-ci, l'influence du sexe est assez considérable, le sexe masculin l'emporte de façon notable sur le sexe féminin. Dans les formes infantiles, cette prédominance disparaît; aussi ne sera-t-on pas étonné de trouver dans nos observations de cirrhose biliaire splénomégalyque, des cas, se rapportant à des petites filles.

On s'est demandé ces temps derniers, s'il n'existait pas une prédisposition particulière au développement de la maladie de Hanot, prédisposition héréditaire, se rencontrant chez plusieurs membres de la même famille.

Ainsi, M. Hasenclever a cité, assez récemment, trois cas de cirrhose hypertrophique du foie avec ictère chronique chez trois enfants issus des mêmes parents. On sait d'ailleurs, et Hanot avait déjà insisté sur ce point, que les résistances du foie aux infections peuvent être assez variables suivant les hérédités.

On s'est aussi demandé s'il n'existait pas une prédisposition également familiale aux réactions spléniques exagérées.

M. Boinet cite dans une observation, une famille

tout entière, où l'on voit six personnes présentant de grosses rates. Parmi elles, trois seulement, le père et deux de ses enfants étaient atteints d'ictère et de cirrhose hypertrophique; les trois autres enfants ne présentent guère, à un examen sérieux, qu'une augmentation très notable du volume de la rate.

M. Boix qui attribue, nous le verrons, à la rate un rôle prédominant dans le grand complexe clinique de la cirrhose biliaire hypertrophique, pense que dans certaines familles on trouve la rate hypertrophiée dès l'enfance bien avant l'apparition des premiers phénomènes hépatiques: l'hypertrophie splénique se montrerait en quelque sorte, comme le premier stade de la maladie.

Nous ne pouvons admettre l'opinion de M. Boix, dans son entier, mais on peut concevoir la possibilité d'une telle prédisposition familiale aux hypertrophies spléniques exagérées; ce ne serait là qu'un exemple d'une loi générale s'appliquant à d'autres organes.

ÉTUDE CLINIQUE

Symptomatologie. — La cirrhose biliaire du type Gilbert-Fournier présente avec la forme commune de la cirrhose biliaire, telle qu'elle a été décrite par Hannot, des analogies fondamentales qui ne permettent point de l'en séparer d'une façon absolue et de la considérer comme une maladie différente. Mais l'énorme hypertrophie splénique contrastant si singulièrement avec le faible développement du foie, puis l'aspect du malade, ordinairement un enfant ou un adolescent, chétif, grêle, présentant d'une façon évidente un arrêt prononcé de son développement, enfin des troubles ostéo-artropathiques souvent assez intenses, donnent à la maladie une physionomie particulière et lui confèrent en quelque sorte une véritable individualité clinique. Un examen superficiel, surtout pratiqué dans ces périodes de calme où les phénomènes hépato-biliaires sont atténués, où l'ictère est peu intense, mènerait facilement à des erreurs de diagnostic. L'analyse minutieuse des symptômes, l'étude de l'évolution de l'affection permettent toutefois de reconnaître, même sous cet aspect inaccoutumé, des cas de cirrhose biliaire hypertrophique.

Comme dans la forme commune, le début peut être insidieux et se manifester par de l'ictère, accompagné de quelques troubles digestifs, de douleurs au niveau du foie, plus ou moins intenses. D'autres fois, l'apparition de l'ictère est accompagnée d'une poussée fébrile, avec malaise général, diminution des forces. M. Jacoud a insisté sur cette fièvre, qu'il a étudiée avec soin : « Plusieurs fois l'invasion des douleurs a été accompagnée d'un mouvement fébrile intense, durant lequel, le thermomètre montait à 39°5 ou 39°8 et le pouls à 110 ou 120. — Cette fièvre ne durait pas aussi longtemps que la douleur elle-même, mais lorsqu'elle se manifestait l'attaque était plus violente et plus longue. »

En somme, c'est le tableau d'une poussée aiguë d'angiocholite, qui marque le début de l'affection, tout au moins le début apparent.

Ce qui ressort de l'étude de nos observations, c'est que le début est, dans le plus grand nombre des cas, très nettement hépato-biliaire. Quelques auteurs ont prétendu que la maladie de Hanot, se traduisait, tout d'abord, par des phénomènes spléniques : la douleur et l'hypertrophie de cet organe précèderaient, de plus ou moins longtemps, les phénomènes douloureux et l'hypertrophie du foie, l'apparition de l'ictère. Nous ne croyons pas que ces faits, s'ils existent, répondent à la généralité des cas ; il faut se souvenir toujours du début, si souvent insidieux de cette affection, pendant lequel aucun symptôme n'attire l'attention sur l'existence d'altérations hépatiques. Il faut se rappeler

la fréquence de ces infections biliaires latentes, alors même qu'il s'agit d'infections intenses et graves.

A sa période d'état, la variété splénomégalique, nous présente le tableau général de la maladie de Hanot.

Comme dans la forme commune, nous retrouvons ici, des crises paroxystiques, des poussées d'angiocholite, caractérisées par de la fièvre, des douleurs plus ou moins violentes — une augmentation sensible de l'hypertrophie du foie et de la rate. Ces poussées sont de durée généralement courte; bientôt on voit les symptômes s'amender, la fièvre disparaître ainsi que les troubles digestifs — le volume du foie et de la rate diminuer : souvent après une crise polyurique, le malade recouvre l'appétit et le sommeil, les forces reviennent. Cependant, après chacune de ces crises, l'ictère persiste, moins foncé il est vrai, et le foie et la rate ne reprennent pas leur volume antérieur; néanmoins, dans les intervalles, parfois très longs, l'état général est bon, le malade est assez fort pour vaquer à ses occupations habituelles, il n'y a pas de fièvre, pas de signes d'insuffisance hépatique. Parfois, le foie et la rate restent légèrement douloureux à la pression à cause de la périhépatite et de la périsplénite qui accompagne souvent leur hypertrophie.

Quelques auteurs ont prétendu, que, tandis que le foie revenait sensiblement sur lui-même dans l'intervalle des crises, la rate, elle, ne rétrocédait jamais. La rétrocession de la rate a cependant été maintes fois constatée.

En même temps, que ces poussées d'angiocholite, nous retrouvons dans la variété splénomégalique, toute la série des phénomènes accessoires qui les accompagnent, et d'abord ceux qui tiennent à l'ictère.

L'ictère peut être intense dès son apparition, le plus souvent il est léger au début : les sclérotiques, la peau de la face changent de couleur, deviennent jaunâtres. Pendant la longue durée de la maladie, il présente de nombreuses variations, tantôt véritable ictère vert, tantôt beaucoup moins accusé. Ce qu'il ne faut pas oublier, c'est sa persistance ; même réduit à son minimum, il est encore très appréciable : c'est une coloration jaune plus ou moins foncée de tout le tégument externe, accompagnée ou non de xanthélasma, de prurit, d'éruptions lichénoïdes ou papuleuses. C'est au moment des crises fébriles d'angiocholite, qui caractérisent la période d'état de la maladie, que l'ictère subit des modifications notables, qu'il prend une teinte bien plus foncée, pour revenir à une teinte plus claire, dans l'intervalle.

Les urines sont hautes en couleur, plus ou moins foncées, suivant les phases mauvaises ou bonnes que le malade traverse et l'acide nitrique y fait apparaître le jeu de couleurs, caractéristique de la présence de la bile.

Dans un grand nombre de cas les matières fécales, ne présentent pas de décoloration ; parfois on a remarqué des variations dans leur aspect ; elles ont, le plus souvent, leur teinte usuelle, mais deviennent

grisâtres au moment des crises pour reprendre ensuite leur aspect normal.

Le sang présente parfois une leucocytose marquée. MM. Hanot et Meunier ont trouvé dans trois cas, des chiffres de globules blancs variant entre 9.300 et 18.600. — M. Hayem, dans un autre cas, a trouvé les chiffres suivants : 21.803, 18.082, 15.508. — M. Lukachewitch, 20.000 par millimètre cube, dans un cas, où la numération avait été faite, avec du sang pris par ponction dans la rate, immédiatement après la mort. A l'auscultation du cœur, on perçoit souvent un bruit de souffle systolique rude, à la pointe et à la base, au foyer de l'orifice aortique.

Exploration physique de l'abdomen. — Si l'on fait, à ce moment, un examen attentif du malade, voici ce qu'on observe dans la forme commune : on est frappé tout d'abord, par l'ampleur inusitée que prend la partie supérieure de l'abdomen ; son aspect est caractéristique, il présente la forme d'un ovale, dont la grosse extrémité est en haut, la petite correspondant à la région sous-ombilicale. Malgré le développement considérable, qu'il atteint dans certains cas, l'abdomen conserve un aspect, à peu près régulier. Par la palpation, on constate que le foie déborde, généralement d'une façon notable, le rebord des fausses côtes et l'on peut saisir entre les doigts, à travers les parois abdominales, son bord tranchant, un peu au dessus et au dessous de la région ombilicale. Le plus souvent, on

perçoit une surface unie, lisse, dure, régulière, faisant, dans certains cas, une saillie considérable, au niveau de l'épigastre. Parfois, on constate des inégalités, sur la surface hépatique, des bosselures, qui doivent être attribuées à la périhépatite concomitante. L'exploration de la région est ordinairement indolore, mais, au moment des poussées d'angiocholite, elle devient très sensible, et il est bon de procéder avec quelques précautions.

La rate subit, également, une hypertrophie notable, parallèle à celle du foie, mais c'est une hypertrophie régulière, proportionnelle.

Dans la variété splénomégaly, ce qui attire l'attention, à première vue, c'est l'inégalité considérable qui existe dans l'hypertrophie des deux organes. A l'examen physique de l'abdomen, la déformation est très nettement plus accentuée du côté gauche; tandis que le développement du foie lisse, régulier, reste, dans des proportions modérées, la rate forme, dans le flanc gauche, une masse énorme; tandis que le foie dépasse à peine d'un ou deux travers de doigt le rebord des fausses côtes, la rate remonte très haut vers l'aisselle, déborde la ligne ombilicale, en avant, descend jusque dans le bassin. Si nous nous rapportons à quelques-unes de nos observations, nous voyons que (Obs. I) l'extrémité supérieure de la rate, répond au sixième espace intercostal, tandis que son extrémité inférieure descend jusqu'à 6 centimètres du pubis. Son bord antérieur va obliquement depuis la ligne mammaire gauche, jusqu'à la ligne médiane, qu'il dépasse légère-

ment à 4 centimètres au dessous de l'ombilic, La rate mesure ainsi une hauteur de 26 centimètres, tandis que le foie n'a qu'une hauteur de 11 centimètres et ne débordé les fausses côtes, que de 4 centimètres au niveau de la ligne mamelonnaire.

Dans l'observation II que nous avons pu étudier nous-même, à l'hôpital Tenon, nous pouvons constater, l'énorme développement de l'abdomen, qui mesure 80 centimètres de tour, au niveau de l'ombilic et 89 centimètres au niveau de la ligne des hypochondres. La base du thorax est fortement élargie, les fausses côtes déjetées en dehors.

Tandis que sur la ligne médiane, de la base de l'appendice xiphoïde, au bord tranchant du foie, nous trouvons une hauteur de 14 centimètres, et sur la ligne mamelonnaire, 18 centimètres, la rate est énorme. Son extrémité supérieure, limitée par la percussion, remonte sur la ligne axillaire jusqu'à la cinquième côte. Son extrémité inférieure arrive jusqu'au niveau de la branche horizontale du pubis. Son bord antérieur longe le bord tranchant du foie, puis se porte obliquement vers l'ombilic qu'il dépasse de 2 centimètres environ, enfin descend à gauche, jusque dans le grand bassin. Elle mesure 30 centimètres de longueur.

En étudiant ces faits, on ne peut pas ne pas être frappé du développement énorme acquis par la rate.

On peut constater aussi, à la lecture de ces observations, que la surface splénique est généralement lisse, dure, régulière; à la palpation on peut saisir entre les doigts le bord antérieur et l'extrémité inférieure de

cet organe, qui est le plus souvent indolore. Dans certains cas, la palpation donne la sensation de bosselures plus ou moins irrégulières et douloureuses, dues à de la péricapnité. On a pu, quelquefois, constater, à l'auscultation un véritable souffle splénique, doux, musical, synchrone aux pulsations de la radiale.

De même que pour la forme commune, l'ascite et la circulation veineuse complémentaire font le plus souvent défaut dans la variété splénomégallique, sauf à la période terminale de la maladie. Dans ces cas, l'ascite peut être rapportée à la péricapnité, qui accompagne l'hypertrophie du foie et de la rate ; quand la péricapnité manque, on pourra admettre avec M. Hanot « que, le processus cirrhotique s'étendant de plus en plus, puisse un moment donné, intéresser à ce point l'aire des capillaires de la veine porte, que la circulation y soit assez gênée, pour que l'ascite se produise ».

A côté de ces signes d'importance primordiale, il existe un certain nombre de symptômes, sinon constants, du moins plus fréquents, dans la variété splénomégallique, que dans la forme commune. Ce sont des troubles trophiques, des troubles de la nutrition du squelette, qu'on peut rencontrer dans la forme classique, ainsi que M. Boutron l'a bien mis en relief dans son travail sur « le doigt hippocratique dans les cirrhoses biliaires », mais qui sont néanmoins, d'une observation plus courante dans la forme splénomégallique. Ils ont une importance plus considérable dans cette variété, qui appartient à l'enfance.

Il est fréquent de voir la dernière phalange des

doigts et des orteils s'hypertrophier, notablement, devenir volumineuse, se renfler en baguette de tambour. Les doigts prennent une forme hippocratique. Les extrémités inférieures des fémurs et des tibias sont souvent atteintes : elles présentent un volume anormal et une déformation consécutive des articulations correspondantes. Les genoux sont souvent douloureux et renferment même un peu de liquide.

Ce qui frappe surtout, c'est le retentissement qu'a cette affection sur la croissance des petits malades. Ce sont des enfants grêles, maigres, chétifs, dont la taille et le poids sont inférieurs à la taille et au poids des individus normaux. Le cas que nous avons pu voir à Tenon (Obs. II) était frappant à ce sujet. Il s'agissait d'un jeune homme de 19 ans, mais son aspect était si chétif, si infantile, qu'on lui aurait à peine donné 13 ou 14 ans.

Il existe un retard considérable dans le développement. Le système pileux est rudimentaire au pubis et sous les aisselles ; les membres sont faibles, la force musculaire très peu considérable. Il existe souvent des douleurs fugitives, dans diverses articulations, même dans celles qui paraissent inaltérées.

La puberté subit aussi un arrêt : elle se fait attendre ou avorte complètement. Bref, la maladie impose aux enfants qu'elle frappe, un arrêt de développement plus ou moins prononcé.

Dans les deux formes, commune et splénomégaly, on peut rencontrer, aussi bien chez l'adulte que chez l'enfant, une hypertrophie, parfois très marquée des

divers groupes ganglionnaires. Cette hypertrophie peut atteindre les ganglions des régions accessibles à l'exploration clinique, l'aîne, l'aisselle, la région carotidienne, mais elle se localise tout d'abord aux groupes ganglionnaires dont sont tributaires les lymphatiques du foie, ganglions du hile, péripancréatiques, sus-diaphragmatiques.

Les faits de MM. Pitres, Brissaud, Jaccoud, Hayem, Gilbert, etc., sont sur ce point des plus intéressants. MM. Gilbert et Fournier, puis M. Heymann dans sa thèse ont mis en relief les particularités cliniques et anatomiques de cette adénomégalie de la cirrhose biliaire hypertrophique.

Il faut ajouter qu'un des points essentiels est qu'il s'agit ici d'une adénopathie molle, et que ces ganglions extrêmement peu consistants sont incapables d'exercer une compression effective sur les organes qui les avoisinent ; ceux du hile du foie en particulier, qu'on a vu atteindre un volume énorme, ne peuvent déterminer aucune oblitération des voies biliaires.

L'évolution de la variété splénomégالية n'est point marquée par des incidents particuliers, c'est une évolution chronique et lente, avec, à des intervalles plus ou moins rapprochés, des crises paroxystiques, survenant soit sans cause apparente, soit à la suite de fatigues de toute sorte, d'émotions vives ou d'excès alcooliques ou autres. Cet état spécial, de crises aiguës séparées par des intervalles, où l'état général du malade est satisfaisant, dure un temps variable plus ou moins long. A la fin, les crises se rapprochent, le malade

dépérit, malgré un appétit persistant (on a pu noter de véritables cas de boulimie), la diarrhée s'établit intense, la fièvre s'allume, la température monte, les poumons se congestionnent, le délire s'établit et la mort arrive à la suite d'un état typhique. Le plus souvent, c'est à la suite et avec tous les signes de l'ictère grave, que les malades succombent à un moment donné, l'ictère devient plus foncé, ils ont des frissons prolongés, une fièvre intense, des hémorragies multiples, des épistaxis, des hématemèses du mœna, des poussées de purpura, l'affaiblissement est extrême, la prostration profonde et la mort survient dans le coma, ou après une hémorrhagie foudroyante.

D'autres fois, elle est due à une complication intercurrente, à une infection secondaire, tuberculose, fièvre typhoïde, érysipèle de la face.

Quoi qu'il en soit, la durée de la maladie est longue; on sait que la durée moyenne de la cirrhose biliaire hypertrophique est de six à huit ans, mais il n'est pas rare de rencontrer des faits à évolution beaucoup plus lente. Schachmann a cité dans sa thèse un cas qui durait depuis déjà trente ans. Il semble, d'une façon générale, que dans le cirrhose biliaire du type Gilbert-Fournier, ces évolutions lentes puissent se rencontrer assez fréquemment, aussi dans le cas de M. Boinet, l'affection datait depuis plus de vingt ans.

Pronostic. — Le pronostic ne comporte ici des particularités, qu'en ce fait que la cirrhose splénoméga-

lique est plus fréquente chez les enfants et qu'elle entraîne avec elle cet arrêt marqué de développement sur lequel nous avons déjà insisté.

Dans les cas où l'évolution est lente le pronostic, cela est évident, comporte une moindre gravité. Néanmoins on ne peut oublier que la terminaison est toujours fatale, quelle que soit la variété de la cirrhose biliaire hypertrophique et quelle qu'en soit la marche et l'évolution.

Diagnostic. — L'aspect clinique de cette cirrhose splénomégaly, tel que nous l'avons montré, les différents phénomènes hépato-biliaires, qui marquent le début et l'évolution de cette affection, cet état spécial de bonne santé générale, alternant avec des crises paroxystiques, des poussées violentes et fébriles d'angiocholite, permettent de constater qu'il s'agit bien là d'une cirrhose biliaire hypertrophique, d'une maladie de Hanot, mais d'une variété particulière de cette maladie, à cause des troubles considérables que l'on constate du côté de la rate. C'est justement cette tuméfaction splénique excessive, qui peut prêter à quelques confusions.

Les *cirrhoses paludéennes* peuvent être parfois d'un diagnostic assez délicat. L'infection palustre, tant dans sa forme aiguë que subaiguë ou chronique, localise ses effets, avec une prédilection très marquée, sur le foie et sur la rate. Dans ces formes, on peut constater une hypertrophie notable du foie, qui peut

dépasser de plusieurs travers de doigt, le rebord des fausses côtes ; être dur, lisse, souvent douloureux à la pression. La rate subit, elle aussi, une tuméfaction considérable ; il existe du subictère, des vomissements biliaires des accès fébriles.

M. Lancereaux, qui a insisté d'une façon toute spéciale sur ces cas, a voulu y rattacher les cirrhoses biliaires hypertrophiques avec ou sans splénomégalie prépondérante.

Rappelons ici, que dans la plupart de nos observations, il n'existe pas d'antécédents paludiques, dans l'histoire des malades. Il est cependant évident qu'on rencontre quelquefois des antécédents de paludisme ; dans certains cas (Obs. de Boinet. *Archives de Médecine*. Avril 1898) les accès intermittents sont survenus nettement après le début de la cirrhose biliaire hypertrophique ; mais alors même que le paludisme existerait avant toute manifestation hépatique, on est parfaitement autorisé à ne voir en lui qu'une cause prédisposante aux diverses infections biliaires et par conséquent à la cirrhose hypertrophique.

D'ailleurs, les signes cliniques permettront d'établir le diagnostic différentiel. Les troubles digestifs, la perte des forces, la teinte bistrée de la peau, la mélanémie appartiennent en propre à l'impaludisme. A une période plus avancée de la maladie, l'œdème et l'ascite, la diarrhée, l'albuminurie, viennent s'ajouter à la cachexie. L'intensité de l'ictère est moindre chez les paludéens.

Le traitement par le sulfate de quinine, l'examen du

sang, qui au moment de poussées fébriles, permettra de constater la présence des hématozoaires de Laveran, suffiront pour empêcher toute erreur.

La *leucémie* peut donner lieu à l'hypertrophie du foie et de la rate et s'accompagner d'ictère, mais cela est rare; on ne retrouve, en tout cas, aucun des signes principaux de la maladie de Hanot, les poussées angiocholitiques, la conservation des forces dans l'intervalle des poussées.

L'ictère peut être dû à la *compression des gros canaux biliaires* par les ganglions lymphatiques du hile du foie fortement tuméfiés, mais l'examen des groupes ganglionnaires des autres régions, l'examen du sang, l'évolution clinique si spéciale de la leucémie, suffiront à faire éviter toute confusion. Les *lymphadénies aleucémiques* seront également facilement distinguées.

Les lymphadénies spléniques et les variétés de *splénomégalie primitive* (Debove et Brühl) qui s'y rattachent incontestablement seront également facilement reconnues.

Certains auteurs, Sanderson et Dickinson, Popow et Kirikow, semblent vouloir rattacher la maladie de Hanot, à ces lymphadénies spléniques. Nous reviendrons plus en détail, sur ce point, à notre chapitre de pathogénie.

Il sera facile de distinguer la cirrhose biliaire splénomégalique de cette forme de splénopathie primitive décrite par M. Gaucher sous le nom d'*épithélioma primitif de la rate*. Il s'agit ici « d'une hypertrophie splénique considérable, progressive, à marche lente, accompagnée de douleurs spontanées assez vives, de

phénomènes de compression variés, d'hémorragies (épistaxis, purpura, gingivite hémorrhagique), *parfois* d'ictère, dépendant de l'hypertrophie secondaire du foie; sans leucémie, sans fièvre intermittente, sans ascite et aboutissant à une cachexie spéciale. »

Banti a décrit sous le nom de « splénomégalie avec cirrhose du foie » un syndrome clinique se différenciant de la cirrhose de Laënnec par les caractères suivants : Absence absolue de l'étiologie de la cirrhose de Laënnec. Comme manifestation clinique, la splénomélagie existe d'abord seule, puis se produit une anémie lente, progressive; le foie n'est pris que plus tard et la cirrhose avec ascite marque la dernière période.

Dans le premier stade de la maladie, qui peut durer plus de quatre ans, le seul phénomène saillant est l'augmentation considérable du volume de la rate — il n'y a pas de troubles gastro-intestinaux, la douleur manque au niveau du foie, les urines sont abondantes et contiennent une quantité normale d'urate et de pigments.

A ce moment, il pourrait s'établir une confusion avec la variété splénomégalique de la maladie de Hanot, mais elle ne saurait durer longtemps. L'évolution ultérieure de la maladie, la cirrhose avec ascite qui se produit bientôt feront voir nettement qu'il s'agit là d'une cirrhose veineuse, d'une cirrhose du type atrophique.

Banti attribue dans ces cas une importance considérable à la rate : c'est d'elle que partiraient les subs-

tances qui, en traversant le foie, s'y arrêtent et y produisent de l'hyperplasie conjonctive. L'endophlébite chronique de la veine splénique est due, non pas à la stase, puisque les altérations spléniques sont au début et que l'ascite manque, mais au passage de substances irritantes. « Si l'en enlève la rate, l'anémie cesse et la cirrhose hépatique s'arrête. »

Sous le nom d'*ictère infectieux chronique splénomégalique*, M. Hayem et son élève Jules Lévy ont décrit récemment une affection caractérisée au point de vue clinique « par un ictère chronique d'une durée indéfinie, avec poussées paroxystiques passagères; une hypertrophie modérée, molle, lisse et transitoire du foie; une tuméfaction permanente et considérable de la rate, avec sclérose progressive et poussées congestives au moment des crises; des troubles digestifs (gastrite parenchymateuse mixte); une anémie ordinairement intense; l'absence d'ascite et de circulation veineuse collatérale. »

Ce sont là des symptômes qui se rapprochent singulièrement de ceux de la variété splénomégalique de la cirrhose biliaire hypertrophique, que nous décrivons. Toutefois, d'après M. Lévy, il s'agirait là d'un type clinique particulier, caractérisé par la longue durée de l'affection, l'apparition tardive de l'hypertrophie du foie, qui est modérée, transitoire, se constate au moment des crises paroxystiques.

Il faut avouer que le diagnostic différentiel est difficile à établir; on ne trouve, en réalité, que des différences d'ordre secondaire. En tout cas, de l'avis même

de M. Lévy, le processus pathogénique est le même; il s'agirait ici aussi, d'une infection biliaire chronique, avec ictère et splénomégalie, mais d'une infection des grosses voies d'excrétion de la bile et non pas comme dans la maladie de Hanot, des fins canalicules intra-hépatiques.

Ici, comme dans la forme commune, on peut avoir à éliminer, dans certains cas, la *cirrhose atrophique de Laënnec*. Il existe, en effet, des cas de cirrhose atrophique, présentant une grosse rate, un souffle splénique systolique et une matité qui, dans son plus grand diamètre peut atteindre de 8 à 12 centimètres et même davantage.

Cependant le faible volume du foie, difficile ou impossible à préciser, l'absence totale d'ictère ou bien l'ictère à peine accusé, l'ascite considérable, l'existence d'un réseau très développé de veines sous-cutanées abdominales, la durée et l'évolution de la maladie, serviront d'éléments précieux de diagnostic.

Les *cirrhoses alcooliques hypertrophiques*, et particulièrement la *variété anascitique*, décrite par M. Gilbert, peuvent être difficile à différencier, dans certains cas, de la variété splénomégalique de la cirrhose biliaire. Cependant, la notion étiologique, l'absence d'ictère (s'il existe, il s'agit d'un ictère hémaphéïque), l'absence de poussées fébriles d'angiocholite, si caractéristiques, l'apparition, enfin, des phénomènes de cirrhose atrophique, permettront de porter un diagnostic précis.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

L'anatomie pathologique de la variété spléno-mégalye de la cirrhose biliaire hypertrophique est celle de la forme commune ; elle s'en distingue, à vrai dire, par le développement véritablement énorme qu'acquiert la rate.

Ici, comme dans la forme habituelle de la cirrhose de Hanot, nous trouvons une hypertrophie du foie, hypertrophie générale, qui intéresse tout l'organe ; le foie conserve sa forme ordinaire, le bord antérieur reste tranchant et n'offre pas les irrégularités du foie atrophie.

Le poids de l'organe est variable, supérieur au poids normal de 1.450 grammes, il peut atteindre 2.000, 2.500 grammes ; on ne rencontre pas dans la variété splénomégalye, de ces foies exagérément développés, dont le poids peut dépasser 3 et 4 kilos.

La surface du foie peut être lisse, sa face convexe, est le plus souvent recouverte de fausses membranes plus ou moins épaisses, qui en cachent la couleur et l'aspect réels. On y voit parfois un semis de granula-

tions, plus ou moins petites, de couleur variable, tantôt jaunâtres, tantôt brunes ou verdâtres.

Lorsqu'on palpe ces foies, on constate que leur consistance est accrue, ils sont durs, élastiques et résistants.

A la coupe, on trouve une coloration verte uniforme ou l'aspect d'une véritable mosaïque.

Des lobules, jaunâtres ou verdâtres, peu saillants, sont renfermés dans les mailles d'un réseau formé par de larges bandes grises de tissu conjonctif. Les gros vaisseaux et canaux biliaires paraissent normaux : pas d'obstacle à la circulation vasculaire, aucune obstruction à l'écoulement biliaire. Les ganglions du hile sont souvent tuméfiés, mais cette tuméfaction, notable dans certains cas, est incapable d'exercer une compression sur les conduits excréteurs de la bile.

La rate qui est déjà dans la forme commune relativement plus hypertrophiée que le foie, prend dans la variété splénomégalique des dimensions véritablement monstrueuses.

Dans notre observation I, la rate mesure 26 centimètres, tandis que le foie n'a qu'une hauteur de 11 centimètres sur la ligne médiane. Dans notre observation II, le foie mesuré sur la ligne médiane de la base de l'appendice xiphoïde à son bord tranchant, une hauteur de 14 centimètres ; la rate mesure 30 centimètres de longueur. Dans une observation de Hughins R. Smith, d'un cas de cirrhose hypertrophique, suivi d'autopsie, nous voyons que, tandis que le foie pesait 1842 grammes la rate en pesait 2182. — Si l'on se

rappelle la différence notable qu'il y a entre les volumes respectifs de ces deux organes on voit de combien l'hypertrophie tant relative que réelle de la rate l'emporte sur celle du foie.

La capsule de la rate est plus ou moins épaissie. La péricapsulite est le plus souvent très intense et l'on peut trouver sur la surface de l'organe des plaques cartilagineuses assez étendues. Le tissu splénique est de consistance variable, tantôt très résistant, tantôt très ramolli, diffus.

La coloration varie du rouge vif au rouge violacé. La péricapsulite ne reste pas confinée, le plus souvent à la partie supérieure de l'abdomen, elle peut s'étendre plus ou moins loin et avec plus ou moins d'intensité sur le feuillet viscéral qui recouvre la masse intestinale. Le sac péricapsulaire contient parfois une quantité variable d'un liquide séreux plus ou moins trouble, généralement peu abondant.

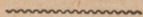
Rien ne distingue, au point de vue microscopique, les lésions hépatiques et spléniques de la variété splénomégaly de celles de la forme commune. Dans les cas où l'examen a été pratiqué on a retrouvé dans le foie les mêmes lésions caractéristiques de la cirrhose biliaire hypertrophique, la même systématisation du processus conjonctif, la même production de canalicules biliaires, et d'autre part la même intégrité du système sanguin, la même conservation de l'ordination du lobule, le même aspect de la cellule hépatique.

Ce qui mérite surtout, nous semble-t-il, d'être mis en relief, c'est l'existence dans la forme commune et

dans la variété splénomégaly, du même processus angiocholique et périangiocholique. L'épithélium des fins canalicules biliaires est tuméfié, desquammé, obstrué et oblitère leur lumière, considérablement amoindrie déjà par la sclérose qui s'est développée autour d'eux. Ainsi se trouve réalisée la suppression d'une partie des voies d'excrétion de la bile, à la suite de ce processus qui mérite bien la dénomination d'*angiocholite oblitérante* que lui ont donnée MM. Gilbert et Fournier.

Est-il nécessaire de faire remarquer ici d'une part l'appui que fournit à la théorie de l'origine biliaire de la cirrhose hypertrophique et en particulier de la variété splénomégaly, l'existence de ces lésions nettement systématisées autour des canalicules, et d'autre part l'objection que permet d'élever contre toute théorie sanguine l'intégrité même et des vaisseaux et de l'élément noble du foie?

Dans la variété splénomégaly la rate ne présente pas au point de vue microscopique, de particularités différant de celles que l'on rencontre dans la forme commune. L'examen n'en a d'ailleurs été fait que très rarement.



PATHOGÉNIE

Si la pathogénie de la cirrhose biliaire hypertrophique reste encore obscure dans ses détails, on peut néanmoins, nous semble-t-il, se faire, à l'heure actuelle, une idée très nette du processus morbide dans son ensemble, et comprendre facilement l'évolution de ses manifestations cliniques et le mode de constitution des lésions.

C'est à la théorie biliaire, à la théorie de l'angiocholite ascendante, que l'on doit cette conception nette de la cirrhose biliaire hypertrophique.

Cette théorie est applicable, point par point, à la variété splénomégalyque que nous décrivons ; et nous nous n'aurions pas à revenir ici sur cette pathogénie, si dans ces dernières années plusieurs auteurs n'avaient émis sur la nature et sur les origines de la cirrhose biliaire hypertrophique des hypothèses ingénieuses, il est vrai, mais qui ne répondent pas, nous semble-t-il, à la réalité des faits.

Ces hypothèses, en effet, s'appuient justement sur l'hypertrophie splénique et en particulier, sur la splé-

nomégalie exagérée de la variété que nous décrivons, pour attribuer à la rate un rôle prépondérant, non seulement au point de vue clinique, mais encore au point de vue de la genèse même des lésions, qui constituent et caractérisent la maladie de Hanot.

Dans une communication récente à la Société de Biologie, M. Boix, reprenant une théorie antérieure pense que la cirrhose biliaire hypertrophique doit être considérée comme une maladie générale, ayant de grandes analogies avec le paludisme; mais, si l'agent pathogène de la maladie de Hanot n'est pas celui du paludisme, il est quelque chose d'analogue et paraît avoir une origine hydrique.

M. Boix insiste, en outre, sur la prédominance des lésions spléniques, qui précéderaient de plusieurs années l'apparition des phénomènes hépatiques et la réalisation des lésions cirrhotiques.

Il cite, à ce sujet, quelques faits intéressants de familles, où « les enfants des malades, peut-être candidats à la maladie, mais indemnes jusqu'à nouvel ordre, ont une grosse rate, d'autorité pour ainsi dire, et rien que cela ».

D'après cette théorie, le début des phénomènes cliniques, se manifesterait par des symptômes spléniques. M. Boix estime d'ailleurs que l'hypertrophie splénique présente cette particularité de ne point diminuer parallèlement à celle du foie, dans les intervalles plus ou moins longs qui séparent les accès paroxystiques de l'affection.

Pour toutes ces raisons, la splénomégalie, lui appa-

rait comme le phénomène primordial et capital de la cirrhose de Hanot. « La grosse rate, dit-il, est donc la base, la clef de voûte, la condition *sine qua non* de la cirrhose biliaire hypertrophique. »

M. Chauffard, dans une remarquable étude « sur les hépatites d'origine splénique » insiste sur l'importance des lésions de la rate, dans la genèse d'une série d'affections du foie, et en particulier, dans celle de la cirrhose biliaire splénomégalique. Pour lui « l'infection causale, quelle qu'en soit la nature encore ignorée, semble porter d'abord sur la rate et les ganglions lymphatiques, et n'arriver au foie, qu'en second lieu. »

On voit, que d'après cette théorie, il faudrait attribuer à la cirrhose biliaire hypertrophique une origine veineuse ; c'est par la veine splénique et consécutivement par le système porte qu'arriverait au foie l'agent cirrhogène.

M. Chauffard s'étonne donc que l'on décrive « des formes splénomégaliques, dans certains ictères infectieux chroniques, dans des cirrhoses veineuses, dans les cirrhoses biliaires » il ne veut pas voir « dans ces diverses affections des faits disparates, indépendants les uns des autres, sans lien commun, que justifie et explique ce caractère fondamental et constant de la splénomégalie ». — Il lui paraît plus naturel de subordonner l'analogie symptomatique de ces faits à une même filiation pathogénique et de dire, non pas forme splénomégalique mais origine splénique de ces différents processus.

Il y a quelques années, le professeur Léo Popow,

se basant sur le fait de la splénomégalie et de l'adénomégalie fréquentes au cours de la cirrhose hypertrophique, et d'autre part, sur cette considération que le foie pouvait subir une hypertrophie notable, au cours de la leucémie et de la pseudoleucémie (lymphadénies spléniques et ganglionnaires) a voulu regarder la maladie de Hanot comme le résultat d'un processus lymphadénique sur la glande hépatique. Enfin, il invoque comme favorable à sa thèse le début de l'affection, dans quelques cas, par des symptômes spléniques. Il cite, comme se rapportant à sa manière de voir, les observations antérieures de Sanderöon, Dickinson, et d'autres auteurs.

Popow, faisait aussi remarquer que l'hypertrophie de la rate est toujours, dans la maladie de Hanot proportionnellement beaucoup plus considérable que celle du foie (tandis que le foie n'atteint que trois ou quatre fois son volume normal, la rate peut dépasser de dix à quinze fois le sien) enfin, il avait insisté sur l'existence, dans plusieurs cas, d'une adénopathie intense et généralisée.

M. Kirikow a repris les idées de son maître Popow, et les a soutenues dans un travail, encore récent, dont voici les conclusions :

« 1^o Dans la cirrhose hypertrophique avec ictère chronique, on a une tendance à attribuer une trop grande importance, à l'hypertrophie du foie, quand cette hypertrophie existe, elle est produite, en partie, par l'hypérémie du foie ;

« 2° Il existe des cas de cirrhose hypertrophique avec ictère, dans lesquels, à côté des lésions manifestes de la cellule hépatique, on ne trouve pas trace d'angiocholite diffuse. Il s'ensuit que la cirrhose hypertrophique ne doit pas être considérée comme le résultat d'une angiocholite ou d'une péri-angiocholite ascendante, ni comme identique à la cirrhose biliaire ;

« 3° L'hypertrophie de la rate, qui est constante, dans la maladie de Hanot, ne peut être attribuée à des causes d'ordre mécanique : c'est une splénite diffuse qui évolue à côté de l'hépatite sclérosante diffuse ;

« 4° Il est très probable que la maladie désignée sous le nom de cirrhose hypertrophique avec ictère n'est qu'une affection générale de nature infectieuse, car un grand nombre de symptômes terminaux (fièvre, troubles nerveux, etc.) s'expliquent fort bien par une infection générale de tout l'organisme (septicémie) ;

« 5° Le tableau de la cirrhose hypertrophique à ictère chronique peut, à un moment donné de l'évolution de la maladie, rappeler celui d'ictère infectieuse fébrile, au point de rendre le diagnostic différentiel de ces deux affections presque impossible ;

« 6° La leucocytose n'est pas constante dans la maladie de Hanot. A côté d'une diminution habituelle des hématies et de la proportion d'hémoglobine, on peut aussi trouver une décroissance du nombre des leucocytes. »

De ces conclusions, il résulte pour cet auteur, que l'angiocholite ne serait point la cause nécessaire et primordiale de la maladie de Hanot.

On le voit, à la théorie de l'infection ascendante des voies biliaires, les précédents auteurs, opposent une théorie pathogénique assez semblable à celle que M. Kiener avait soutenue déjà, il y a quelques années (1893) ; théorie d'après laquelle, il s'agirait ici d'une infection générale, portant à la fois ses effets sur le foie et sur la rate, et même se localisant primitivement sur la rate et les ganglions, pour, de là, se propager au foie et y produire les lésions caractéristiques de la maladie de Hanot.

Aussi, conçoivent-ils un rôle prédominant de la rate, dans la genèse de ces lésions et l'existence d'une variété splénomégalique peut-elle, à un examen très superficiel, sembler donner raison à une pareille hypothèse. En d'autres termes, à la théorie angiocholitique de la cirrhose biliaire hypertrophique, que Hanot avait déjà soupçonnée et que MM. Gilbert et Fournier n'ont cessé de soutenir, on oppose une théorie sanguine, une théorie splénique.

Toute une série d'objections, nous semble devoir se présenter immédiatement à l'esprit :

1^o Au point de vue clinique, le début de la maladie par des phénomènes spléniques (douleur et hypertrophie) est exceptionnel, ainsi que nous l'avons déjà fait remarquer, et si, dans quelques cas, les douleurs et l'hypertrophie de la rate ont précédé l'apparition des phénomènes hépatiques (douleurs, hypertrophie, ictère),

il n'en faut point conclure qu'il s'agit d'une maladie primitive de la rate. Comme nous l'avons fait ressortir déjà, les infections hépatiques restent souvent, pendant longtemps, latentes ; les angiocholites sont pauvres en symptômes, souvent, même lorsqu'il s'agit de forme, les plus graves ; à plus forte raison, les angiocholites catarrhales chroniques peuvent-elles passer inaperçues, alors même que leur résultat ultime sera la cirrhose biliaire. Dans toute la phase précirrhotique, l'appareil hépato-biliaire peut rester muet et ne traduire par aucun signe nettement appréciable, ses lésions premières.

Mais déjà, on le conçoit, l'infection aura pu exercer une action à distance, sur divers autres organes, et, en particulier sur la rate. Nous reviendrons ultérieurement sur ce point.

L'hypertrophie splénique, proportionnellement plus considérable que celle du foie, et surtout l'hypertrophie splénique exagérée du type Gilbert-Fournier peut-elle être considérée comme un argument en faveur de la théorie d'origine splénique ; signifie-t-elle que la rate est primitivement atteinte ? Nous ne le pensons pas. De ce qu'un organe réagit par une hypertrophie plus ou moins considérable, on ne peut déduire qu'il ne soit pas secondairement atteint.

2° Il existe ainsi que nous l'avons dit, dans la maladie de Hanot, toute une série de faits allant de l'atrophie splénique, jusqu'à une splénomégalie monstrueuse, les deux types extrêmes étant reliés par tous les cas intermédiaires d'hypertrophie plus ou moins accentuée de la rate.

A quel moment donc, les partisans de la théorie splénique cesseront-ils d'accorder un rôle primordial à la rate? — Il n'y a point entre ces divers cas, de sillon bien tranché. — Comprendront-ils, dans leur théorie, tous les faits de maladie de Hanot, même ceux, où la rate est normale?

3° Au point de vue anatomo-pathologique, s'il est possible de comprendre l'existence de cirrhoses veineuses d'origine splénique, ayant leur point de départ dans une infection primitivement localisée à la rate — et nous ne nions pas la possibilité d'un seul processus — par contre, il nous semble impossible d'attribuer une telle origine aux cirrhoses nettement et uniquement biliaires, ainsi que l'est la maladie de Hanot, sous lésions veineuses. Il faudrait, en effet, admettre ici une angiocholite descendante, sans lésions des voies d'apport de l'agent pathogène, sans altérations des ramifications portes intrahépatiques.

Nous ne croyons pas qu'il existe un seul exemple d'un pareil processus, dans la pathologie du foie, pas plus que dans celle des différents organes glandulaires.

4° Enfin il faut faire remarquer que la théorie de l'origine splénique de la cirrhose biliaire hyperxyrophique ne résoud nullement la question de sa nature même. Quelques auteurs, il est vrai, ont invoqué une origine hydrique; en réalité, tout reste obscur et hypothétique mais, en outre, il est nécessaire de rappeler ici la rareté relative des infections primitives des organes clos (ganglions lymphatiques, corps thyroïde,

rate) surtout remarquable, quand on la compare à la fréquence considérable des infections des organes glandulaires pourvus d'un appareil excréteur (glandulivaires, reins, pancréas, foie) ; à la fréquence des infections ascendantes.

5° C'est justement, ce mécanisme de l'infection ascendante, soutenue maintes fois, par MM. Gilbert, Surmont et Fournier, qui rend, croyons-nous, le mieux compte, et de l'évolution clinique de la maladie de Hanot, et de la constitution de ses lésions, et enfin de son retentissement sur les organes, plus ou moins éloignés, rate et ganglions, en particulier.

Pour ce qui est de l'adéno-mégalie, elle a été notée dans plusieurs observations et M. le docteur Popoff a insisté sur son importance, mais MM. Gilbert et Fournier ont bien montré, que c'est surtout et d'abord, les ganglions, dont sont tributaires les lymphatiques du foie qui sont atteints (ganglions du hile prépancréatiques sus-diaphragmatiques) ; plus tard, les ganglions éloignés peuvent être frappés, à leur tour, mais à un moindre degré.

L'adénopathie est donc, à n'en pas douter, secondaire à l'infection biliaire ; l'adénomégalie est une réaction à cette infection, comme la splénomégalie elle-même.

Pour celle-ci, rien ne nous semble mystérieux. Dans les angiocholites aiguës ou chroniques, la rate est toujours touchée, à des degrés divers ; et ce n'est plus une hypothèse que d'admettre, que au cours d'accès angiocholitiques, des microbes

partis des voies biliaires vont se localiser dans cet organe. Rappelons, en effet, que M. Dupré y a trouvé des staphylocoques, dans l'intervalle même d'accès angiocholitiques, alors que le sang des malades n'était plus habité.

Donc, dans un certain nombre de cas, la splénomégalie signifie que la rate a été secondairement infectée par des microorganismes partis des voies biliaires. S'agit-il toujours d'une telle localisation splénique, des agents pathogènes? Ne pourrait-on invoquer l'action plus complexe de toxines résorbées au niveau du foie, leur point d'origine, et allant déterminer des réactions spéciales de la rate? Faut-il aussi faire appel, à une action vicariante, à une action compensatrice de la rate? Rien encore ne démontre d'une façon positive, la réalité de pareilles hypothèses, elles peuvent toutefois être regardées comme vraisemblables.

En tout cas, localisations infectieuses, action de toxines, réaction vicariante, permettent de concevoir la variabilité des hypertrophies spléniques. Suivant les malades, en effet, et aussi suivant les microbes eux-mêmes, on peut comprendre les différences assez considérables qui peuvent exister dans la facilité de l'envahissement sanguin par les agents pathogènes, dans la production de toxines plus ou moins virulentes et abondantes et leur fixation plus ou moins complète dans la rate.

Mais l'hypertrophie considérable de la rate, dans la variété splénomégalique reconnaît, sans doute, encore

d'autres facteurs ; il faut remarquer, ici que cette splénomégalie exagérée se rencontre surtout chez des individus jeunes ; cela coïncide avec ce fait sans doute, que les réactions spléniques sont plus accentuées, à une période peu avancée de la vie ; il serait facile d'en trouver d'autres exemples dans un grand nombre de maladies infectieuses.

Il nous resterait, enfin, à envisager le mécanisme des troubles trophiques si fréquents, en particulier, dans cette variété splénomégalique de la cirrhose de Hanot, mais l'étude en été faite, par un élève de M. Gilbert, M. le docteur Boutron, dans sa thèse inaugurale. Il nous semble inutile de revenir sur ce point.

OBSERVATIONS

OBSERVATION I

(Gilbert et Fournier. — *Revue mensuelle des maladies de l'enfance*, 1895.)

Augustine C..., âgée de 13 ans, entrée le 9 juin 1892 à l'hôpital des Enfants Malades. (Début de l'affection à 5 ans 1/2).

Les parents de l'enfant ont toujours été bien portants.

On ne trouve dans ses antécédents personnels qu'une rougeole à 2 ans.

Elle avait 5 ans 1/2 quand on s'aperçut que son ventre grossissait, il n'y avait pas de jaunisse à ce moment. A 6 ans, elle fut conduite à l'hôpital Trousseau où l'on aurait reconnu l'existence d'une maladie du foie.

A 7 ans, elle passa quinze jours à l'hôpital des Enfants-Malades, dans le service de M. d'Heilly, qui constata l'hypertrophie du foie et de la rate.

A 10 ans, l'ictère apparaît, accompagné d'une notable augmentation et de violentes douleurs du ventre.

A 12 ans, l'enfant est conduite à M. Tessier, qui pratique une fistule vésiculaire. Cette fistule reste ouverte pendant

quatre mois environ, puis se ferme vers le milieu d'avril 1892. L'état de l'enfant n'est pas sensiblement modifié.

Elle entre à l'hôpital des Enfants-Malades, le 9 juin 1892.

Etat actuel. — L'ictère est intense, la peau, les conjonctives, les muqueuses sont fortement colorées. Il n'y a ni xanthopsie, ni démangeaisons.

L'état général est satisfaisant, l'enfant n'a pas maigri, elle pèse 29 kil. 400.

Les membres supérieurs sont grêles, le système pileux est très développé sur les bras, la dernière phalange aux doigts est renflée en baguette de tambour.

Les membres inférieurs sont proportionnellement plus développés, les poils y sont moins nombreux et moins longs. Les extrémités du tibia sont volumineuse. Depuis un mois, l'enfant souffre de ses genoux qui ont augmentés de volume et qui contiennent un peu de liquide. Le gros orteil est enflé en baguette de tambour.

L'appétit est normal, tous les aliments sont bien acceptés, la soif est exagérée, il n'y a ni vomissements, ni diarrhée, la digestion est normale, les selles sont régulières.

Le ventre est volumineux, son périmètre est de 85 centimètres au niveau de l'ombilic. Les veines sous-cutanées abdominales sont un peu apparentes, notamment dans la portion sus-ombilicale et dans le flanc droit. On trouve à ce niveau la cicatrice résultant de l'opération pratiquée par M. Tessier.

Etat du foie. — La limite supérieure du foie est représentée par une ligne qui, partant de l'appendice xiphoïde, passe par la sixième côte, au niveau de la ligne mammaire, par le septième espace intercostal, au niveau de la ligne axillaire antérieure, par la neuvième côte, au niveau de la ligne axillaire

postérieure, enfin par la onzième côte sur la ligne scapulaire.

Le bord inférieur du foie, sur la ligne médiane, arrive jusqu'au milieu de l'espace qui sépare l'ombilic de l'appendice xiphoïde sur cette ligne, le foie a une hauteur de 11 centimètres.

Au niveau de la ligne mammaire, il déborde il déborde les fausses côtes de 4 centimètres, et il a une hauteur de 9 centimètres; — sur la ligne axillaire antérieure, il déborde les fausses côtes de 3 centimètres et mesure 11 centimètres de hauteur, enfin, sur la ligne axillaire postérieure, il ne dépasse plus les côtes, et sa matité est de 10 centimètres.

L'extrémité gauche de l'organe, arrive au contact immédiat de la rate. Son bord libre est mousse; immédiatement, en dedans de la ligne mammaire droite, au niveau du point, où a été pratiquée la cholécystotomie, il forme un angle rentrant. Sa surface est ferme, anglosible à la palpation et présente des saillies larges, mais peu élevées.

Etat de la rate. — L'extrémité supérieure de la rate répond au sixième espace intercostal, son extrémité inférieure descend jusqu'à 6 cent. du pubis; son bord antérieur va obliquement depuis la ligne mammaire gauche jusqu'à la ligne médiane qu'il dépasse légèrement à 4 centimètres au dessous de l'ombilic. La rate mesure ainsi une hauteur de 26 centimètres. Elle est dure, résistante et sa surface est lisse.

L'auscultation du foie et de la rate révèle l'existence, au niveau de ces deux organes, d'un léger souffle isochrone à la systole cardiaque.

Pas d'ascite. Les battements du cœur sont réguliers, son impulsion est normale; il y a 86 pulsations à la minute, la

pointe bat dans le cinquième espace intercostal, un peu en dehors de la ligne mammaire.

Léger souffle systolique, à la pointe; à la base, au foyer d'auscultation de l'aorte et de l'artère pulmonaire, on entend aussi un souffle systolique peu intense; il n'y a pas de souffle continu dans les vaisseaux du cou.

Les muqueuses sont assez colorées.

La malade n'a ni toux, ni expectoration, ni oppression.

Depuis deux ans, elle a eu des épistaxis assez fréquentes.

Rien d'anormal à l'auscultation et à la percussion des poumons.

Les seins ne sont pas développés, la malade n'est pas réglée.

Les urines sont assez abondantes, elles renferment des pigments biliaires, pas d'uroiline; la quantité d'urée s'élève à 16 grammes par jour en moyenne.

Après quelques semaines de séjour à l'hôpital, la malade est retournée chez ses parents où elle n'a pas tardé à succomber.

OBSERVATION II

(Gilbert et Fournier. — *Revue mensuelle des maladies de l'Enfance*, juillet 1895).

Louis F..., âgé de 19 ans, ajusteur, entré le 1^{er} octobre 1894, à l'hôpital Tenon, dans le service de M. Gilbert. (Début de l'affection à 17 ans.)

Antécédents héréditaires. — Le père, âgé de 46 ans, n'a jamais eu d'autre maladie que la syphilis qu'il a contractée il y

a un an environ. Actuellement, il est en pleine poussée de syphilides papuleuses et de plaques muqueuses.

La mère a fait, sans cause appréciable, trois ou quatre fausses couches; elle a eu aussi la syphilis depuis un an. Actuellement plaques muqueuses de la langue et des amygdales.

Pas d'autres maladies.

Elle a encore quatre enfants : deux filles de 20 et de 15 ans, bien portantes, un fils de 14 ans, bien portant aussi, quoique chétif et délicat, enfin le malade actuel.

Antécédents personnels. — Sauf le choléra infantile, qu'il aurait eu à l'âge de 6 ans, le malade s'est toujours bien porté, jusqu'à l'âge de 17 ans.

Il n'a jamais fait d'abus d'alcool.

Le début de la maladie actuelle remonte à il y a deux ans, environ. A la suite de douleurs vives, au niveau de l'hypochondre droit, et ayant débuté brusquement, il y aurait eu de l'ictère. D'abord peu prononcé, mais persistant, l'ictère se serait généralisé et serait devenu progressivement plus foncé, en même temps que les fèces se décoloraient et que les urines prenaient une couleur rouge brique.

Bientôt le malade s'aperçut que son ventre grossissait d'une manière sensible.

Pendant un an, il ne suivit aucun traitement, puis il entra à Lariboisière où on lui donna de la liqueur de Fowler et de l'iode de potassium.

Sorti de l'hôpital sans aucune amélioration, il fut pris brusquement, quelques jours après, de douleurs violentes au niveau de l'hypochondre droit. Ces douleurs persistèrent pendant quelques jours avec des alternatives d'exacerbation et de rémission.

En même temps, les selles étaient complètement décolorées tandis que l'ictère devenait très intense, et que les urines, assez rares, prenaient une teinte d'un brun verdâtre. Depuis cette époque, ces crises douloureuses ne se sont pas reproduites.

Elat actuel. — Le malade entre à l'hôpital pour son ictère et le développement exagéré de son ventre.

Son état général n'est pas plus mauvais que d'habitude, il a cependant du dégoût pour la viande.

Il présente un ictère généralisé très foncé ; sur les jambes et sur les cuisses, on voit de nombreuses cicatrices consécutives à des lésions de grattages. Le malade a eu, en effet, des démangeaisons très vives, pas de prurit actuellement.

L'abdomen est extrêmement développé, surtout au niveau de sa moitié supérieure, il mesure 80 centimètres de tour, au niveau de l'ombilic, et 89 centimètres au niveau de la ligne des hypochondres. La base du thorax est fortement élargie, les fausses côtes sont déjetées en dehors.

A la palpation, on sent le foie volumineux, dur, régulier, lisse ; il n'est pas douloureux à la pression. Son bord tranchant très épaissi, apparaît sous les fausses côtes gauches, à trois travers de doigt de la ligne médiane ; de là, il descend obliquement à droite vers la région ombilicale, passe à 6 centimètres au dessus de l'ombilic, décrit ensuite une large courbe à convexité inférieure, puis remonte pour former une encoche profonde sous les fausses côtes droites. se dirige enfin de nouveau en bas et en dehors dans la région du flanc droit.

La ligne supérieure de matité hépatique, partant de l'appendice xiphoïde, décrit une courbe à convexité supérieure passant par la quatrième côte, au niveau du mamelon.

Sur la ligne médiane de la base de l'appendice xiphoïde, au bord tranchant du foie, il y a 14 centimètres; sur la ligne mamelonnaire, la hauteur de la matité est de 18 centimètres.

Un sillon étroit sépare, dans sa partie gauche, le bord tranchant du foie, du bord antérieur de la rate.

Celle-ci est énorme. Son extrémité supérieure, limitée par la percussion, remonte sur la ligne axillaire, jusqu'à la cinquième côte. Son extrémité inférieure arrive jusqu'au niveau de la branche horizontale du pubis.

Elle mesure 30 centimètres de longueur. Son bord antérieur longe le bord tranchant du foie, puis se porte obliquement vers l'ombilic qu'il dépasse de 2 centimètres environ; enfin, descend un peu obliquement à gauche, jusque dans le grand bassin.

L'organe est dur, résistant, non douloureux à la pression.

Pas d'ascite, pas d'augmentation des veines des parois abdominales.

Les fonctions digestives paraissent normales; l'appétit est bon, malgré un peu de dégoût pour la viande. La coloration des matières fécales est variable suivant les poussées d'ictère, tantôt complètement décolorées d'un gris mastic, tantôt au contraire d'aspect normal.

Les urines sont très foncées, couleur de bière brune anglaise. Leur quantité et leur couleur varient également avec les poussées d'ictère. Ni sucre, ni albumine, pigments biliaires en grande quantité.

Le malade tousse un peu, et cela depuis longtemps, il a toujours eu la voix rauque, un peu enrouée. A la percussion, la tonalité est plus élevée, sous la clavicule gauche.

La respiration est un peu rude de ce côté; quelques râles sous-crépitaux à la base gauche.

Bruits du cœur normaux. Le malade a eu quelques épistaxis légères.

Bien que l'état général ne soit pas mauvais et que les fonctions s'accomplissent, l'aspect du malade n'est cependant pas normal, abstraction faite bien entendu de l'ictère et du volume exagéré de l'abdomen. Il est petit, mal développé (sa taille est de 1^m48), ses bras et ses jambes sont grêles, peu musclés (son poids est de 49 kilos). Il est imberbe, le système pileux est rudimentaire au pubis et aux aisselles. Les organes génitaux semblent cependant normalement développés.

Du côté de l'œil gauche, strabisme convergent, du côté des incisives médianes supérieures, une légère encoche de leur bord libre rappelant celle de la dent d'Hutchinson. Enfin, les dernières phalanges des doigts attirent l'attention par leur volume; les ongles sont incarnées, un peu élargies, mais ne présentent pas de stries. Aucune déformation du reste du squelette.

La marche de la maladie est lente; après trois mois d'observation, il ne s'est produit aucune modification appréciable. A des intervalles réguliers, sans cause appréciable, l'ictère devient plus foncé, le foie et la rate semblent être un peu plus volumineux; les selles se décolorent et les urines se raréfient et deviennent brunes; leur quantité, qui est de 1.500 grammes dans l'intervalle des poussées, n'est plus que de 800 à 900 grammes au moment de celle-ci.

Puis au bout de deux ou trois jours, l'ictère diminue, le foie et la rate reprennent leur volume, les selles se recolorent, les urines augmentent et deviennent plus claires.

Le 15 décembre, on a donné au malade, à 6 heures du matin, 100 grammes de sirop de sucre. Les urines ont été ensuite recueillies d'heure en heure. Dans celles de 7 heures, il y avait une forte quantité de glucose, qui augmente encore dans celles de 8 heures, de 9 heures, de 10 heures; dans celles de 11 heures, il n'y en avait plus qu'une faible quantité.

Le malade a quitté l'hôpital le 26 décembre.

OBSERVATION III

(Gilbert et Fournier. — *Revue mensuelle des maladies de l'enfance*, juillet 1895.)

Charles L..., âgé de 13 ans 1/2, entré le 23 mai 1889, à l'hôpital Trousseau. (Début de l'affection à 12 ans 1/2.)

Le père est alcoolique. La mère se porte bien, elle a eu onze enfants, dont quatre sont morts en bas âge. Pas de fausses couches.

L'enfant a été élevé au sein jusqu'à 2 ans. Rougeole à 3 ans, par d'autre maladie, pas d'antécédents scrofuleux. Jusqu'à 12 ans 1/2, il s'est bien porté, mais n'avait qu'une nourriture insuffisante.

La maladie actuelle a débuté, il y a un an, par de l'anorexie, des douleurs abdominales, une augmentation de volume du ventre, de l'ictère; il y avait, en outre, des épistaxis, de l'agitation, la nuit, et une diminution de la vision, le soir.

Etat actuel — L'enfant présente à son entrée, à l'hôpital un gros foie et une grosse rate. L'ictère est assez prononcé; il ne s'accompagne pas de démangeaisons.

La limite supérieure du foie passe par la cinquième côte. Son bord inférieur, se porte de l'échancrure costo-iliaque droite obliquement, en haut et à gauche, et rasant l'ombilic, dépasse la ligne médiane de 6 centimètres à gauche, puis remonte ensuite suivant une ligne oblique, en haut et en dedans, vers l'appendice xiphoïde.

La hauteur du foie est de 14 centimètres sur la ligne médiane, de 11 centimètres sur la ligne mamelonnaire, de 11 centimètres sur la ligne axillaire. Son bord est épais, inégal et présente une profonde encoche à droite. Sa surface est un peu rugueuse, inégale, et donne à la palpation une sensation de froissement (périhépertite).

La rate est très volumineuse, son extrémité inférieure descend jusqu'au niveau de l'ombilic, l'extrémité gauche du foie la repousse à 5 ou 6 centimètres de la ligne médiane. Elle mesure 26 centimètres de longueur sur 10 centimètres de largeur.

Elle est aussi, inégale et rugueuse, à la palpation.

Léger réseau veineux, au niveau de la paroi abdominale, pas d'ascite, pas d'œdème des membres inférieurs.

À la base, et à la pointe du cœur, léger souffle systolique. Les poumons sont normaux.

Les selles ne sont pas décolorées.

Les urines sont abondantes (700 gr.) et peu ictériques.

OBSERVATION IV

(Gilbert et Fournier. — *Revue mensuelle des maladies de l'enfance*, juillet 1895.)

Gustave R..., âgé de 12 ans, entre le 17 mai 1888, à Trousseau, dans le service de M. Cadet de Gassicourt.

(Début de l'affection à 11 ans 1/2) ?

L'enfant est amené à l'hôpital, parce que son ventre a pris depuis quelque temps, un volume exagéré.

Son père et sa mère sont bien portants. Il a encore six frères ou sœurs, tous également bien portants, un septième frère est mort de méningite. On ne trouve chez les parents, ni les enfants encore vivants aucune tare syphilitique ou tuberculeuse.

L'enfant a toujours été chétif; mais il n'a eu aucune maladie, sauf vers l'âge de 4 ans, des troubles cérébraux (délire) sur la nature et les causes desquels, il est impossible d'avoir des renseignements. D'ailleurs, ils n'auraient duré que quelques jours.

Les parents ne peuvent non plus fixer une date précise sur le début de la maladie; il y a 4 ou 5 mois, l'enfant avait déjà un ventre volumineux et se plaignait souvent de douleurs dans l'hypochondre droit; à cette époque, il aurait eu aussi quelques vomissements bilieux. Jamais il n'a eu d'ictère.

Actuellement, l'abdomen présente un lacs veineux surtout marqué au niveau de l'hypochondre droit et au niveau de l'épigastre. La base du thorax est considérablement élargie (65 cen-

timètres, circonférence thoracique supérieure, 53 centimètres). Le palper abdominal n'est pas douloureux. Pas d'ascite. Par une palpation légère, on délimite facilement le foie, on sent, en effet, une large surface, indurée, lisse, débordant de trois travers de doigt, les fausses côtes droites. Le bord du foie est épaissi, mousse : sa partie gauche est séparée de la rate par une échancrure profonde. Sa limite de matité supérieure, remonte jusqu'au mamelon.

La rate est également volumineuse, en haut, elle remonte jusqu'à la sixième côte, en bas, elle dépasse de 2 ou 3 centimètres le rebord costal.

A part ce développement exagéré de l'abdomen, qui l'oblige à marcher avec une certaine difficulté, l'enfant n'éprouve et n'accuse rien d'anormal. Cependant, il est maigre; pâle, petit pour son âge, aucune déformation osseuse.

La peau est d'un brun sale, et cette teinte est uniformément répandue surtout le corps.

Pas de pigmentation, tranchant sur ce fond.

Les conjonctives ont leur couleur normale. Prurit interne.

Urines brunes, très foncées, laissent déposer des ascites en grande quantité.

Pas de troubles digestifs, les matières fécales ont leur couleur normale.

Cœur et poumons normaux. Rien du côté des ganglions.

Le petit malade fut suivi du 20 mai 1888 au 30 septembre 1889, époque à laquelle il fut perdu de vue.

3 juin. — Augmentation de la base du thorax (69 centimètres $1/2$ au lieu de 65). Etat général excellent, augmentation de poids, urines claires.

22 juin. — L'enfant a eu des frissons, des vertiges, quelques

vomissements, il accuse une sensation de pesanteur au niveau de l'épigastre.

3 août. — Accès douloureux, se produisant tous les matins, durant une heure environ, et ressemblant à des accès de coliques hépatiques, ils sont suivis d'un léger ictère, très passager. Urines claires, la rate augmentée de volume, elle dépasse les fausses côtes de 4 ou 5 centimètres.

4 septembre. — Sans douleurs préalables, l'enfant a présenté un ictère qui a persisté pendant huit jours.

La peau est plus brune, plus bistrée. Teint terreux, amaigrissement. Lacis veineux abdominal plus apparent, pas d'ascite.

24 novembre. — Urines brunes, en quantité normale, circonférence sur la base du thorax, 69 centimètres. Même teinte des téguments.

11 janvier 1889. — Le foie a augmenté de volume, il déborde de cinq travers de doigt, les fausses côtes droites, il est séparé de 4 centimètres à peine de la crête iliaque.

Sa surface semble légèrement granuleuse. La rate semble aussi avoir augmenté de volume.

Urines foncées, couleur rouge brique.

16 février. — Teinte ictérique surtout marquée au niveau de l'abdomen et des conjonctives. La rate s'avance jusqu'à l'ombilic, prurit intense.

18 juillet. — La masse hépatosplénique a beaucoup augmenté d'étendue. Bile dans les urines. Matières fécales légèrement décolorées.

13 août. — Ictère assez intense.

30 septembre. — Erysipèle de la face, qui a duré quinze jours. Amaigrissement, émaciation. Seules les conjonctives

sont ictériques, pas de pigment biliaire dans les urines, le foie et la rate sont dans le même état.

OBSERVATION V

(Gilbert et Fournier. — *Revue mensuelle des maladies de l'enfance*, juillet 1895.)

Pierre C..., âgé de 10 ans, entré le 28 mars 1889, à Trousseau. — Début de l'affection à 9 ans.

Rien d'intéressant à noter dans les antécédents héréditaires du malade. Il est le produit d'un accouchement gémellaire ; son frère jumeau est mort à 7 mois. Il a été élevé au biberon à Paris, et a eu pendant sa première année, des diarrhées fréquentes. Coqueluche à 9 mois et rougeole à 4 ans. Pas d'autres maladies, pas de traces de scrofules.

La maladie actuelle a débuté, il y a sept ou huit mois, par des douleurs abdominales et de la diarrhée, bientôt l'ictère s'est montré. L'enfant a été pris ensuite de troubles de la vue se produisant le soir, et tels qu'il ne pouvait plus se conduire.

Il y a eu des épistaxis fréquentes, enfin, le ventre a grossi progressivement, tandis que l'ictère augmentait.

Etat actuel. — L'enfant est petit pour son âge.

Le ventre est volumineux la base du thorax élargie.

L'ictère est assez intense.

La paroi abdominale présente sur toute son étendue, un réseau veineux assez développé. Sur toute la surface cutanée, d'ailleurs, la circulation veineuse paraît être stagnante, des ré-

seaux bleuâtres se dessinent sous la peau du dos et des membres. Ni ascite, ni œdèmes.

Le foie déborde les fausses côtes, d'un travers de main et descend jusqu'à l'ombilic. Son bord inférieur que l'on peut saisir à pleines mains, est tranchant et légèrement irrégulier. A la surface de l'organe. On perçoit quelques inégalités, peut-être durs et de la périhépatite. L'exploration n'est nullement douloureuse.

La hauteur du foie, sur la ligne mamelonnaire, est de 17 centimètres et de 12 centimètres en arrière, sur la ligne scapulaire.

La rate est très volumineuse, et descend jusqu'à l'ombilic. Elle mesure 21 centimètres de hauteur et 10 centimètres de largeur.

L'examen des poumons et du cœur, ne révèle rien d'anormal. L'examen des globules sanguins, rouges et blancs est normal.

Les urines sont peu abondantes, (410 gr.) par vingt-quatre heures, en moyenne, ni sucre, ni albumine, mais des pigments biliaires, en grande quantité.

OBSERVATION VI

(Boinet. — *Archives générales de Médecine*, avril 1898).

Papalino J.-B..., âgé de 39 ans, né à Olmeto, Corse, ne nous signale aucun détail intéressant, dans ses antécédents héréditaires. A l'âge de 18 ans il a été atteint d'une fièvre typhoïde grave, qui dura environ deux mois, presque immédiate-

ment après, il a présenté un ictère intense, généralisé, qui n'a jamais disparu depuis vingt-un ans. Ce n'est que trois années plus tard, que le malade a contracté pour la première fois, des fièvres intermittentes.

Les accès quotidiens ont persisté jusqu'au mois d'avril 1881. Après deux saisons à Orezza, il ne ressent plus d'atteinte palustre, pendant douze années consécutives.

En 1894, 1895, 1896, il a des séries d'accès de fièvre intermittente, qui commencent en octobre et cessent vers la fin de décembre; il quitte les environs de Sartène, vient habiter Marseille, se présente à la consultation gratuite de l'Hôtel-Dieu, dans les premiers jours de janvier 1897. Depuis cette époque, nous suivons attentivement ce malade. Il est sobre, n'a jamais fait le moindre excès alcoolique, il ne présente aucun signe de lithiase biliaire, il n'est ni tuberculeux, ni syphilitique. Il offre le tableau classique de la cirrhose hypertrophique biliaire (type de Hanot). — On est frappé de l'intensité de l'ictère, les téguments, les conjonctives, la muqueuse sublinguale offrent une teinte safranée très prononcée, il n'existe prétéchies, ni éruptions cutanées.

Les urines sont rares, elles ont une couleur acajou, vin de Porto vieux, elles ne renferment, ni sucre, ni albumine; elles contiennent une grande quantité de pigments biliaires, l'addition d'acide azotique fait apparaître les anneaux caractéristiques. On ne trouve aucune trace d'œdème ou d'ascite. Les selles sont fortement colorées.

Le foie lisse, non bosselé est hypertrophié, en masse, il dépasse de cinq travers de doigt le rebord costal; la rate est très volumineuse, elle se dessine sous la peau, son exploration est facile, on sent son extrémité inférieure à six travers de doigt

au dessous du rebord des fausses côtes ; elle a la largeur de la main : elle conserve uniformément, et constamment ses dimensions, tandis que le foie se rétracte tellement, qu'un an plus tard, son bord inférieur, ne dépasse plus le rebord costal.

Les épistaxis sont exceptionnelles, l'état général est bon, l'embonpoint est satisfaisant, l'apyrexie est complète. Une amélioration notable survient à la suite d'une médication consistant en régime lacté, diurétiques, purgatifs légers, calomel, salol, benzonaphtol, iodure de sodium, grands lavements froids, tantôt simples, tantôt boriqués.

Le malade néglige son traitement et revient, au mois d'août 1897, avec un ictère intense et une forte hypertrophie du foie et de la rate. Les urines et les selles ont les caractères déjà indiqués.

En octobre 1897, le foie s'est rétracté, son bord inférieur est à quatre travers de doigt du rebord costal ; un mois plus tard, sa limite inférieure se trouve à trois travers de doigt au dessous des fausses côtes.

Vers le 15 décembre, l'ictère est généralisé, très prononcé, le foie ne déborde plus la dernière côte que de trois travers de doigt.

Le 20 janvier, la matité hépatique ne dépasse plus les limites normales. Pas d'ascite, pas d'œdème. La rate est toujours aussi volumineuse ; son bord inférieur vient proéminer à six travers de doigt du rebord costal, sa largeur n'a pas varié, la fixité de son volume contracte avec la forte rétraction secondaire et tardive du foie.

Le 28 février 1898, l'ictère a diminué, le foie affleure le

rebord costal, et la rate fait saillie à cinq travers de doigt au dessous des fausses côtes.

Les urines sont foncées, couleur vin de Porto, elles ne contiennent ni sucre, ni albumine, elles renferment toujours une grande quantité de pigments biliaires.

Les selles sont toujours colorées. On ne constate ni œdème, ni ascite, ni dilatation des veines sous-cutanées de l'abdomen.

OBSERVATION VII

(Boinet. — *Archives générales de Médecine*, avril 1898.)

J. Papalino, fils du précédent, a eu vers l'âge de 16 ans, une fièvre typhoïde grave, qui fut traitée à Marseille pendant huit semaines environ.

Aussitôt après, il est atteint d'un ictère très prononcé sans épitaxis, ni œdème, ni ascite. Malgré son séjour antérieur en Corse, il n'a jamais eu l'impaludisme. Deux ans après le début de cette cirrhose hypertrophique, le malade se présente à la consultation de l'Hôtel-Dieu avec une teinte subictérique il est chétif et amaigri.

La rate est très volumineuse, elle est visible à la simple inspection ; son bord inférieur fait une légère saillie à cinq travers de doigt au-dessous des fausses côtes, elle offre une longueur de cinq travers de doigt.

Le foie est lisse, non bosselé, il dépasse de trois travers de doigt le rebord costal.

Le 30 janvier 1898, l'ictère ne s'accompagne ni de pétéchies,

ni d'œdème. On ne constate aucune trace d'ascite, ni de dilatation veineuse sous-cutanée abdominale. Il peut continuer son métier de commis de magasin.

OBSERVATION VIII

(Boinet. — *Archives de Médecine*, avril 1898.)

Papalino, sœur du précédent, jeune fille âgée de 15 ans, sans antécédents palustres, entre au mois de juin 1897 à l'Hôtel-Dieu, salle Sainte-Élisabeth, pour une fièvre de moyenne intensité.

Elle y séjourne un mois. Pendant sa convalescence elle a eu, dit-elle, une jaunisse assez forte, qui n'a jamais complètement disparu depuis cette époque. En janvier 1898, nous constatons une teinte subictérique de la peau, elle est plus accusée au niveau des sclérotiques et sous la langue.

Pas d'ascite, ni de réseau veineux sous-cutané.

La rate dépasse de quatre travers de doigt le rebord costal.

Le foie est aussi hypertrophié ; on sent son bord inférieur à deux travers de doigt, au rebord costal, au niveau de la ligne axillaire et à trois travers de doigt, au niveau de la ligne mamelonnaire, ainsi que dans la région épigastrique.

On ne trouve aucune altération, soit cardiaque soit pulmonaire, cet maladie de Hanot, continue lentement son évolution, et en février 1898, elle ne provoquait aucun trouble morbide gênant.

OBSERVATION IX

(Prof. A. d'Espine, de Genève. *Gaz. méd.* de Paris, 1880, p. 555.)

L'enfant A..., beau garçon, né à terme après un accouchement facile et normal le 22 février 1879, présente, dès le premier jour, une coloration ictérique qui augmente d'intensité les jours suivants.

Il a rendu son méconium le deuxième jour. Appelé par la sage-femme le 26 février (cinquième jour), je constate un ictère généralisé, non seulement à toute la surface cutanée, mais aussi aux conjonctives et à la muqueuse buccale. L'enfant ne paraît point souffrant, il n'a pas de fièvre, il tette bien le sein de sa mère. Ses selles sont jaunes, parfaitement normales.

Le 2 mars (neuvième jour), l'enfant a décliné, il a maigri et présente un œdème mou sur le dos des mains et des pieds. La teinte ictérique a plutôt augmenté. L'urine est fortement teintée par la matière colorante de la bile, elle ne contient pas de quantités appréciables d'albumine. Le cordon est tombé aujourd'hui, *léger suintement sanguin par la plaie ombilicale*. Je constate un piqueté hémorragique sur les deux côtés du raphé de la voûte palatine.

Le 6 mars (troisième jour), le suintement sanguin par l'ombilic continue et augmente malgré un bandage compressif. Le sang ne se coagule pas, il est clair et présente une légère teinte jaunâtre. L'urine est toujours fortement ictérique, non albumineuse. Pas de fièvre. Selles normales jaunes. Tympanite,

pas d'ascite, pas de lacis veineux sur les parois de l'abdomen. Quelques *ecchymoses* à la peau des tempes et au sacrum.

Le foie ne paraît pas augmenté de volume. Le 9 mars (seizième jour), l'omphalorrhagie s'est arrêtée sous l'influence de l'ouate perchlorurée. L'enfant a beaucoup vomi dans la soirée, et s'est tellement refroidi que la mère a cru le perdre.

Le 11 mars (dix-huitième jour), on constate de nouvelles *ecchymoses* très étendues sur la peau du thorax, au devant de l'oreille droite et sur le dos du pied, 140 pulsations. Température rectale 36°4. Il a recommencé à prendre le sein et paraît plus vif que les jours précédents.

Le 13 mars (vingtième jour), l'omphalorrhagie continue sous la forme de suintement continu qui augmente au moment du cri. Le sang est très fluide, le sérum est jaunâtre. Examiné au microscope, il présente une grande quantité de leucocytes de dimensions variables. Beaucoup de globules rouges possèdent un noyau. On remarque en outre un certain nombre d'aiguilles cristallines très fines groupées en gerbe autour d'un leucocyte, qui ont tous les caractères des cristaux de tyrosine. Dans le sérum, on trouve quelques cristaux très longs, très effilés, qui, d'après mon collègue le professeur Lahn, sont identiques à ceux que Neumann a décrits dans la moelle osseuse du nouveau-né.

L'urine est toujours fortement ictérique. Examinée par M. Monnier, elle présente nettement la réaction des acides biliaires, ainsi que la réaction du pigment biliaire. Le fond du vase renferme des cylindres épithéliaux colorés par la bile, comme ceux qui ont été décrits par Nothnagel.

L'enfant a eu hier une petite crise de convulsions. T. rectale 36°, pouls 120.

Les selles continuent à être bilieuses. La *rate* est augmentée de volume; on la sent par la palpation au dessous du rebord costal gauche, qu'elle dépasse de 4 centimètres. Le bord de la rate est à 3 centimètres de l'ombilic.

Le 14 mars (vingt et unième jour), on constate pour la première fois *quelques caillots sanguins rouges dans les selles*. L'omphalorrhagie a diminué, mais n'a pas entièrement cessé. Nouvelles ecchymoses aux lombes et sur différents autres points de la surface cutanée. La rate a encore augmenté; elle déborde de 5 centimètres. L'enfant continue à prendre le sein malgré sa faiblesse.

Le 16 mars (vingt-troisième jour), l'enfant se refroidit et s'éteint sans convulsions vers six heures du soir.

Autopsie: a). Examen macroscopique. — Coloration ictérique très foncée de toute la peau et des muqueuses. Ecchymoses nombreuses; celle de la voûte palatine est encore visible, elle n'est pas ulcérée.

La cavité péritonéale est saine et ne contient pas de liquide.

Le *foie* attire de suite l'attention par sa grosseur et par sa coloration vert olive; sa surface est lisse et sa forme normale. Sa consistance n'est pas diminuée, elle est plutôt augmentée. A l'ouverture de l'abdomen (avant l'ouverture du thorax), il recouvre l'estomac tout entier et dépasse notablement les fausses côtes; il mesure 10 cent. 1/2 de largeur, 8 centimètres de hauteur et 3 centimètres d'épaisseur. La *vésicule* renferme une certaine quantité de bile verte, boueuse, qui s'écoule facilement par la pression dans l'intestin. Pas de bouchon muqueux dans le canal cholédoque. La *veine ombilicale* est saine et perméable jusqu'à 1 centimètre de l'ombilic. A ce niveau, on constate une oblitération incomplète par un trombus en

voie d'organisation. La coupe du foie paraît normale, sauf la coloration vert olive.

La rate est énorme et déborde les fausses côtes. Elle mesure 7 centimètres de longueur, 5 centimètres de largeur et 2 centimètres d'épaisseur. Sa consistance est plutôt augmentée; la surface est lisse et la coupe paraît normale.

L'estomac présente 255 ecchymoses à sa face interne; pas d'ulcérations, ni dans l'estomac, ni dans l'intestin.

Les reins mesurent 4 centimètres de long sur 2 de large; ils sont fortement teints en jaune. On constate de petites ecchymoses punctiformes, disséminées à la surface et dans le parenchyme.

Les poumons ne présentent rien d'anormal à l'œil nu, sauf quelques ecchymoses sous-pleurales.

Le péricarde contient une petite quantité de sérosité sanguinolente.

Le cœur est pâle; il présente vers la pointe une large tache ecchymotique qui pénètre sous la forme d'infarctus dans l'épaisseur de la paroi inter-ventriculaire.

Le trou ovale est encore largement ouvert. Le conduit de Botal est perméable, surtout du côté de l'aorte.

L'encéphale paraît sain, sauf la coloration ictérique des plexus choroïdes.

Le sang, conservé pendant une semaine environ dans un tube, reste fluide, ne se décompose pas et prend une belle couleur violette.

b). *Examen microscopique.* — Le foie est profondément altéré, comme le démontrent les coupes faites sur des pièces durcies dans le liquide de Müller et l'alcool, et colorées, soit à l'hématoxyline, soit au carmin, soit à l'éosine et au vert

d'aniline. Les espaces interlobulaires autour des ramifications des vaisseaux hépatiques sont notablement agrandis et sont visibles même à l'œil nu sur les pièces durcies sous la forme de petites taches blanches. Ces traînées conjonctives sont remplies pour la plupart de tissu embryonnaire, à petites cellules rondes de 7 à 10, fortement colorées par les réactifs; par places même, ces traînées sont formées par du tissu conjonctif adulte fibro-lamineux. La capsule est épaissie par places.

La néoformation cellulaire pénètre partout dans l'intérieur des lobules, où elle occupe l'interstice des cellules hépatiques et y forme des guirlandes étroites qui paraissent former par places comme des canaux, soit des îlots arrondis.

Les cellules hépatiques tranchent sur la néoformation par leur coloration ictérique; elles ont conservé en général leur forme. Elles contiennent soit des granulations moléculaires, soit des blocs de pigment biliaire; leur noyau est peu visible. Dans certains lobules, qui sont en minorité et qui se colorent mal par les réactifs, on trouve dans les cellules hépatiques de fines granulations graisseuses. Enfin, dans quelques points, les cellules deviennent nuageuses et paraissent atrophiées, mais c'est l'exception. Nulle part de gouttelettes graisseuses indiquent la fonte aiguë des cellules. Nulle part non plus des cristaux de leucine ou de tyrosine, comme on en trouve dans l'hépatite parenchymateuse.

Dans les espaces interlobulaires agrandis, on voit la coupe des canalicules biliaires obstrués par un épithélium cubique et présentant à leur centre un bloc de pigment biliaire. Dans d'autres coupes, on voit des canalicules biliaires en long bourrés par l'épithélium.

En résumé, cirrhose avec inflammation des petits canali-

cules biliaires. Rétention de la bile dans les dernières ramifications biliaires et dans les cellules dont quelques-unes commencent à s'atrophier.

Les fibres du *cœur* sont saines, excepté au niveau de l'infarctus hémorrhagique; on constate dans ce point de petits épanchements sanguins dans l'intérieur des faisceaux primitifs et une accumulation de cellules rouges semblables à celles du foie, disposées sans ordre dans le tissu conjonctif et arrivant jusqu'au péricarde.

Les fibres musculaires du *diaphragme* sont saines.

Les *poumons* qui paraissent sains à l'œil nu, présentent un épaissement fibreux des parois alvéolaires de la tunique externe des petits vaisseaux et des bronchioles. On trouve par places les alvéoles remplis de cellules épithéliales.

Les *reins* sont peu altérés. L'épithélium des tubuli contorti n'est point dégénéré; il est seulement teinté en jaune par le pigment biliaire. On constate par places de petits épanchements le long des artérioles afférentes au glomérule. Quelques branches artérielles transversales à la base du labyrinthe sont entourées d'une néoformation cellulaire analogue à celle du foie.

L' *intestin* n'est pas altéré.

Les travées conjonctives de la *rate* paraissent épaissies.

L'*humérus* a été fendu en long; la moelle, examinée, soit dans la diaphyse, soit dans l'épiphyse, est rouge et ne présente rien d'anormal au microscope.

Pas trace de micrococcus ou de bactéries, ni dans les viscères, ni dans les vaisseaux de la pie-mère, ni dans le sang de la veine ombilicale.

Commémoratifs : a) *De famille*. — Le père est un véritable

hercule; il a une épaisse chevelure et ne présente aucune cicatrice suspecte. Il ne se rappelle jamais avoir eu ni chancre, ni taches sur la peau. Il est adonné aux boissons spiritueuses et en particulier à l'absinthe.

La mère que je soigne depuis un an, n'a jamais eu la syphilis; elle n'a jamais fait de fausse couche et ne présente absolument rien de suspect; elle a été revue huit mois après son accouchement et ne présentait aucune manifestation spécifique. Elle est actuellement (octobre 1879) enceinte de trois mois.

La mère est sujette depuis sa première grossesse à des éruptions hémorragiques qui rappellent l'érythème noueux. Presque tous les mois, surtout avant les règles, mais quelquefois aussi dans son intervalle, elle voit apparaître sur les bras et sur les épaules, plus rarement sur le tronc, des élevures rouges, dures, douloureuses qui passent au violet ecchymotique, puis au jaune. Comme jeune fille, elle a été sujette à des épistaxis répétées et abondantes.

Son premier enfant, né en 1872, actuellement un gros garçon de 7 ans, est sujet depuis l'âge de 4 ans à une éruption discrète de taches de purpura. Il a souffert d'une affection scorbutique des gencives, qui a fait tomber une partie de ses dents et noirci les autres. Le début de la maladie coïncide avec l'établissement de la famille dans un logement neuf, très humide, à Lausanne, où elle a passé une année.

Le second enfant, une petite fillette de 6 ans, est née en 1874 avec un ictère très foncé, repandu sur tout le corps, qui colorait en jaune les conjonctives. Cet ictère a duré six semaines, sans affecter sa santé. L'enfant a eu plusieurs fois de l'éclampsie pendant les deux premières années. Elle avait un an au

moment de l'entrée dans l'appartement humide. A 17 mois le scorbut s'est déclaré; les gencives ont été malades, maintenant encore elles saignent facilement. Plusieurs dents sont tombées. elle a comme son frère de fréquentes éruptions discrètes de purpura. Sa santé s'est beaucoup améliorée dans cette dernière année; elle est très vigoureuse actuellement.

Le troisième enfant, une belle fillette venue à terme en 1876 a eu aussi de l'ictère qui est apparu le troisième jour, a été très léger et a disparu au bout de cinq jours. Elle n'a jamais eu d'éruption hémorrhagique et est morte d'une bronchite capillaire à l'âge de 18 mois.

Le quatrième enfant, né en 1878, était un garçon mort-né, à terme, de belle venue. D'après ce que croit la mère, la mort aurait précédé de quelques jours l'accouchement; elle a été attribuée à l'étranglement par une anse du cordon.

Un an plus tard en février 1879, la mère accouchait de l'enfant qui est le sujet de notre observation.

b) De la grossesse et de l'accouchement. — La grossesse a été accompagnée, comme les précédentes, de vomissements pendant les premiers mois. La mère a été pendant toute la grossesse sous le coup de violentes émotions morales. Son mari, quand il avait bu, la menaçait de mort et a donné plusieurs fois à ces menaces un semblant d'exécution; elle vivait dans des transes continuelles.

L'accouchement s'est fait en ville, dans un logement aéré. Il a été très facile et sans complications (présentation du sommet). L'enfant n'était point asphyxié à sa naissance. La mère a eu d'excellentes suites de couches, sans fièvre, sans douleurs. Elle a nourri elle-même son enfant.

OBSERVATION X

(D^r Paul Ollivier. — *Sur la cirrhose hypertrophique.*
Union médicale, 1871.)

D... Jean, 22 ans, garçon marchand de vins, entré à la Charité le 3 janvier 1868, salle Saint-Michel.

La maladie qui l'amène à l'hôpital a débuté il y a cinq ans ; il s'est aperçu alors que son ventre grossissait vers le milieu, dit-il. Il n'en souffrait pas, du reste, et n'en a jamais souffert.

En même temps, ses digestions se dérangèrent ; il eut des vomissements qui, suivant le moment de la journée où elles se produisaient, étaient alimentaires, muqueux ou bilieux.

Ces vomissements, qui le tourmentèrent pendant six mois, se reproduisaient tous les deux ou trois jours ; à la même époque, mais revenant moins souvent que les vomissements, il eut des épistaxis abondantes qui durèrent jusqu'à la fin de 1864 c'est-à-dire à peu près deux ans.

En décembre 1863, un an après le début de sa maladie, il commença à devenir jaune, ictère qui, suivant les moments, présenta, à ce qu'il raconte, une teinte plus ou moins foncée. Il perdit alors ses forces et fut obligé de quitter son métier de marchand de vins. Il commença aussi à maigrir, quoique son appétit fût conservé. En avril 1864, il entre à Necker, dans le service de Bouley qui, soupçonnant un kyste hydatique, lui applique un cautère sur la région du foie, puis lui fait une ponction qui laisse couler quelques gouttes de sang.

Nouvelle ponction quelques jours après ; même résultat.

Pendant son séjour à l'hôpital Necker, il eut une seule fois, et sans que depuis il ait en présenté d'autre, une attaque convulsive avec perte de connaissance qui dura environ dix minutes.

En suivant l'ordre de sa maladie, nous le voyons entrer, en octobre 1864, à la Charité, chez Natalis Guillot, qui lui fait une nouvelle ponction sans résultat, et le soumet à l'iodure de potassium; chez M. Pelletan, puis chez M. Nonat, où il est traité par les toxiques et les pilules du fiel de bœuf; enfin le 3 janvier 1868, il rentre dans le service de M. Pelletan, supplée alors par M. Second-Féréol. Ce qui le tourmente le plus en ce moment, ce sont une dyspnée et une toux très fatigante.

La respiration en effet est courte et fréquente, interrompue à chaque instant par des quintes de toux qui n'amènent qu'un peu de mucosité comme expectoration, et qui de temps en temps, par leur violence, produisent les vomissements. Il n'a du reste jamais craché de sang.

A l'auscultation de la poitrine, on ne trouve autre chose qu'une respiration rude aux sommets, surtout le gauche; respiration qui nous paraît se rapprocher du type puéril, plutôt qu'être le résultat d'une induration pulmonaire quelconque.

Rien de particulier à la percussion; la sonorité serait plutôt un peu exagérée. Au cœur, dont la matité se confond en bas avec celle du foie et de la rate, on entend vers la base un bruit de souffle assez fort qui se prolonge dans l'aorte.

Il n'y a pas de fièvre; il mange, mais sans goût pour les aliments. Les phénomènes pulmonaires n'étaient évidemment là que des accidents deutéropathiques, et notre attention, éveillée par l'interrogation du malade, nous eut bientôt mis sur la voie,

sinon du diagnostic anatomique, au moins du siège de la lésion primitive.

Nous avons évidemment affaire à une maladie du foie. Il présente, en effet, actuellement, un ictère jaune verdâtre généralisé. Son ventre, qui a commencé à grossir, il y a cinq ans, présente actuellement un volume énorme, qui force le malade à se cambrer fortement en arrière quand il marche, pour reporter en ce sens son centre de gravité. Si nous examinons plus attentivement cette déformation, nous voyons que cette augmentation de volume porte surtout sur la base du thorax ; les côtes sont fortement repoussées en avant, et si on applique la main vers l'appendice xiphoïde, on sent que la paroi est soulevée par une tumeur dure, qui fait un peu au dessus de l'ombilic sa plus forte saillie.

Le gonflement existe aussi d'un côté à l'autre, de manière à augmenter de chaque côté en même temps, qu'en avant, le volume du ventre. Par la palpation, on sent que le foie déborde de plusieurs travers de doigt le bord des fausses côtes, qu'il s'étend sous la région épigastrique, pour atteindre la rate, également très augmentée de volume et qui est séparée de lui par un léger sillon.

La percussion nous donne, pour le foie, 24 centimètres en hauteur ; en largeur, sa matité se confond avec celle du cœur en haut ; en bas et à gauche avec celle de la rate qui, de la sixième côte gauche, s'étend dans la fosse iliaque du même côté. Peu de liquide dans le ventre. Sur la peau, un peu à droite de la ligne médiane, trace de deux cautères. Les veines de la paroi sont dilatées et visibles sous la peau.

Signalons encore une petite hernie ombilicale, la coloration ictérique des urines, des crampes dans les jambes et une sorte

de douleur en ceinture qui lui prend dans les reins et lui dure quelques instants lorsqu'il a une émotion. Il s'est aperçu depuis quelque temps que ses jambes étaient enflées le soir. Les matières sont jaunâtres.

Mentionnons enfin un phénomène très prononcé chez ce malade : c'est, outre la sécheresse de la peau, une sorte d'éruption lichenôide, consistant en papules très prononcées, comme verruqueuses, sans prurit actuel.

Cette éruption que nous trouvons disséminée en plusieurs endroits du tronc, est surtout marquée au front, au menton, à la face dorsale des mains et, en abaissant les paupières, nous trouvons sur leur face muqueuse des élevures analogues aux élevures cutanées. Il n'a jamais eu de rhumatismes ni de syphilis : parmi ses antécédents nous trouvons une scarlatine à l'âge de 9 ans, un gonflement du genou qui lui a fait garder le lit pendant deux mois, de la gourme dans les cheveux, sans otites ni ophtalmies. Il présente actuellement un gonflement assez considérable de la partie inférieure de la région parotidienne plus marquée à droite qu'à gauche et qui paraît dû à un gonflement ganglionnaire ; de plus, une cicatrice d'abcès ganglionnaire à gauche. La mère, âgée de 52 ans, se porte bien, ainsi qu'un frère de 20 ans.

Son père était un buveur ; il est mort à l'âge de 50 ans ; je n'ai pu savoir s'il avait eu de la syphilis ; enfin, et c'est là un point très important à noter, le malade lui-même était un ivrogne, et il nous a avoué que, grâce à son métier de garçon marchand de vins, de 13 ans à 18 ans, époque où se développèrent les premiers symptômes de sa maladie, il fit des excès presque journaliers de boissons. Le seul traitement qu'on lui fit suivre est le traitement tonique.

Le 24 janvier, il se plaint de malaise et de céphalagie. Le 25, nous constatons sur la joue gauche une petite plaque érysipélateuse qui paraît s'être développée autour d'une écorchure qu'il s'est faite en cet endroit. Son appétit, du reste, est conservé ; il a à peine de la fièvre. L'érysipèle, qui s'était déjà montré une fois au même endroit en mars 1867, disparaît au bout de quelques jours, laissant dans la joue une plaque indurée qui ne tarda pas elle-même à disparaître.

1^{er} février. — Il se plaint de l'enflure des jambes ; il a, en effet, un œdème assez considérable, en même temps que l'ascite a augmenté ; son foie fait toujours la même saillie et l'on peut, en déprimant fortement la paroi abdominale, arriver à saisir son bord inférieur.

Le 15, la toux et les étouffements augmentent beaucoup, sans qu'on entende dans la poitrine autre chose que quelques râles sous-crépitaux aux bases ; il conserve toujours son bruit de souffle à la base du cœur et au premier temps.

Le 25, quelques épistaxis. L'œdème des jambes augmente, ainsi que son ascite ; il y a peu de matité en arrière, à la base des deux poumons ; le malade ne peut plus dormir et ne sait quelle position prendre ; enfin, après une augmentation toujours croissante des troubles pulmonaires, on entend à distance, le 10 mars, les râles dont sa poitrine est remplie ; il succombe le 12 mars 1868 à 5 heures du soir.

Son autopsie est pratiquée le 13 à la même heure. Ascite citrine considérable. Le foie dans sa largeur, et pour la hauteur du lobe gauche sur lequel surtout porte l'augmentation de volume, mesure 32 centimètres ; le lobe droit mesure 22 centimètres, seulement en hauteur ; le foie tout entier pèse 2 kilog. 850. Il a, à la main qui le presse, la consistance de

cuir avec légère élasticité. A la coupe, il est dur et présente tout à fait l'aspect de la cirrhose. Par places, îlots de substance hépatique colorées en vert par la bile ; cloisons celluluses très hypertrophiées, même à l'œil nu. L'examen microscopique pratiqué sur la pièce fraîche et après durcissement, a montré une hypertrophie considérable du tissu lamineux qui, à l'état normal, sépare les lobules du foie.

Pas de réaction iodo-sulfurique. La vésicule biliaire est distendue par de la bile vert noirâtre.

La rate pèse 2 kilog. 300, et mesure 31 centimètres dans son plus grand diamètre et 12 dans le plus petit, sans lésion autre qu'une hypertrophie considérable. Les reins, aussi très augmentés de volume, mesure 15 centimètre en auteur, pèsent ensemble 610 grammes, et sont tous les deux à peu près du même poids. Poumons et cœur sains, un peu d'œdème du poumon avec épanchement de sérosité dans les deux plèvres.

Ganglions bronchiques très hypertrophiés et semblant comprimer les bronches. Les ganglions parotidiens et cervicaux sont aussi hypertrophiés. Les pièces résultant de cette autopsie ont été présentées à la Société anatomique.

OBSERVATION XI

(A.-W. Fox *The British Medical Journal*, 1878, t. II, p. 913.)

Le 2 janvier 1878, J.-D., âgé de 11 ans, fut admis au Dispensaire de l'Est. Il ne souffrait pas, mais se fit admettre seulement pour la jaunisse dont il était atteint.

A l'âge de 4 ans, il eut une maladie grave qui se termina lorsqu'il eut expulsé un gros ver rond. Son père nota qu'à partir de ce moment son estomac était toujours extraordinairement tendu. Il a eu la scarlatine, la rougeole et la variole. Il y a plus de deux ans qu'il est devenu jaune ; l'ictère se développa graduellement. Dans ses antécédents, il n'y a ni refroidissement, ni alcoolisme. Il avait un frère et deux sœurs en parfaite santé. Sa mère buvait et a eu trois fausses couches. Elle ne présente aucun signe de syphilis et affirme ne l'avoir jamais eue. Son père n'a jamais eu la syphilis ; mais depuis son enfance, il souffrait d'une affection de la jambe droite, qui était ulcérée ; il était d'ailleurs bien portant.

L'enfant avait toutes les apparences d'une bonne intelligence, avait un excellent caractère. Les cheveux étaient foncés, ses iris bruns. Les conjonctives et toute la peau étaient d'un jaune foncé ; la peau exceptionnellement poilue. Il était un peu maigre. Les bouts de ses doigts étaient en massue ; il avait une ecchymose sur sa jambe gauche, et deux taches pétéchiâles sur la face antérieure de son thorax.

Les ganglions inguinaux et de l'aisselle gauche étaient un peu tuméfiés, et une petite tumeur du volume d'un pois se trouvait sous la peau de la face externe de l'avant-bras gauche.

Les deux incisifs supérieurs, obliquement implantés, tendaient à se rapprocher par leurs extrémités inférieures ; les gencives avaient tendance à saigner. La langue était nette. Son appétit était bon ; il avait soif. Il avait quatre ou cinq selles par jour, tantôt en diarrhée, tantôt consistantes, mais toujours colorées en jaune. Il a souvent vomi du sang. Son abdomen était d'une façon générale distendu, mais avec une saillie mar-

quée au niveau de sa partie supérieure. La matité hépatique dans la ligne mamelonnaire droite commence au niveau de la sixième côte, au niveau de la huitième dans la ligne axillaire droite. Elle dépasse de trois bons travers de doigt le rebord costal. La surface était lisse et dure ; le bord inférieur légèrement arrondi ; il n'y avait pas de fluctuation à la palpation. Un sillon distinct séparait le foie d'une large tumeur qui occupait le côté gauche de l'abdomen. Cette tumeur descendait de dessous le rebord costal gauche, en bas et en avant, croisant la ligne médiane juste au dessous de l'ombilic. L'extrémité inférieure était séparée de 3 centimètres $1/2$ environ de l'apophyse iliaque antéro-supérieure. Le bord antérieur était mince et entaillé. Le bord gauche légèrement arrondi. La surface lisse. Il y avait matité absolue à la percussion à cet endroit. On ne pouvait pas constater ni la présence de liquide dans le péritoine, ni la dilatation des veines des parois abdominales. Les systèmes circulatoire et respiratoire étaient normaux ; les urines de couleur ambrée ; on y constate par la méthode de Gmelin la présence d'une petite quantité de pigment biliaire ; il n'y avait ni albumine ni sucre. Depuis cette époque usqu'au moment de sa mort, qui eut lieu le 7 mai, son état s'empira progressivement. Les veines abdominales s'élargirent et du liquide s'épancha dans sa cavité péritonéale, ensuite ses jambes s'édématisèrent. La quantité de l'ascite était très variable, mais jamais suffisante pour embarrasser la respiration.

Vers la fin de sa vie, il se plaignait quelquefois de douleurs abdominales, mais qui n'étaient jamais très fortes. Son ictère persista. Ses urines gardèrent leur aspect primitif, avec un poids spécifique de 1,007 à 1,010, et d'un jaune foncé. Il y avait toujours une petite quantité de pigment biliaire, jamais

d'albumine. Une seule fois il y avait quelques cylindres granuleux.

La température moyenne était de $99 \frac{4}{5}$ F. Jamais de frissons ni de sueur. Son pouls oscillait entre 80 et 120. On voyait quelquefois des ecchymoses et des pétéchies sur sa peau ; la petite induration, sous-cutanée de son avant-bras gauche, a complètement disparu. Il a eu des hématémèses répétées ; dans les derniers deux ou trois jours de sa vie, il a vomé beaucoup de sang. Dans les dernières neuf semaines on entendait un bruit systolique dans la région précordiale, avec son intensité maximum à l'orifice pulmonaire. Pendant les trois dernières années de sa vie, ses deux jambes, surtout la gauche, étaient le siège d'un tremblement étendu. Il mourut dans le coma.

L'autopsie fut faite trente-six heures après la mort, le 8 mai, en ma présence, par le docteur Maunsell. Le corps était amaigri, pas de rigidité cadavérique. La cavité péritonéale contenait près de 6 pintes de liquide. Le foie était très augmenté de volume, mais malheureusement on n'a pas pu le peser. Il était très dur et sa capsule épaissie par places ; toute la surface hépatique était finement granulée. Sur la coupe, il était gorgé de bile, et présentait l'aspect ordinaire de la cirrhose ; il n'y avait pas de réaction amyloïde. La vésicule biliaire contenait de la bile, le conduit biliaire était béant et rempli de bile ; la veine porte normale. Les ganglions du hile étaient très gros et fortement pigmentés. La rate énormément élargie, gorgée de sang et un peu friable. Les reins un peu gros, les capsules s'enlevaient facilement ; la surface de chacun était un peu lobulée, gorgée de bile, et leur structure paraissait normale à l'œil nu. Le péricarde était normal. Le ventricule gauche un peu épaissi, les cavités et valves du cœur

étaient normales. Le poumon gauche était normal. Le poumon droit contenait un petit foyer de matière crétacée à son sommet. Les ganglions bronchiques et des médiastins tuméfiés et colorés par la bile.

L'examen microscopique du foie, de la rate, du cœur et des reins a été fait par G. Lawrence. Les fragments ont été d'abord durcis dans de l'alcool et de l'eau, ensuite dans une solution d'acide chronique. Le foie présentait une quantité normale de tissu fibreux, surtout dans les espaces interlobuleux, avec plus ou moins de matière amorphe granuleuse, un petit nombre de cellules seulement contenait de la graisse. La rate était congestionnée en totalité. Les corpuscules de Malpighi étaient un peu augmentés de volume ; les trabécules un peu plus fibreux qu'ordinairement. Le cœur présentait une faible trace de dégénérescence graisseuse ; les fibres musculaires un peu faibles. Il n'y avait pas de graisse dans les intestins. Le rein était congestionné, autrement normal.

OBSERVATION XII

(Par Martial Durand, médecin des hôpitaux. *Journal de médecine* de Bordeaux, 1884, p. 526.)

Garçon âgé de 14 ans, que je soigne depuis un an. Les antécédents héréditaires de cet enfant ne nous apprennent rien sur l'étiologie de son mal. Le père, la mère et tous les autres enfants sont bien portants et n'ont été affectés ni de syphilis ni d'impaludisme.

Notre malade lui-même, élevé au sein par sa mère, avait

presque toujours joui d'une bonne santé. Il n'a jamais eu d'autre maladie qu'une rougeole; le quartier qu'il habite depuis sa naissance est sain; on n'y rencontre pas de fièvres intermittentes.

Vers le mois de juin 1880, il commença à éprouver les premiers symptômes de son affection. Au début et durant quelques mois, il eut tous les matins des nausées, parfois, mais plus rarement, des vomissements. Un an environ après ces premiers phénomènes, aurait débuté l'ictère par poussées successives, par accès, dans l'intervalle desquels la peau reprenait en partie sa coloration normale. A cette période, il n'y avait plus ni nausées, ni vomissements, mais chaque poussée ictérique était, paraît-il accompagnée de malaise et de fièvre.

Quelques mois après, il s'apercevait qu'il était de plus en plus serré dans ses vêtements, et bientôt, il n'y avait plus à en douter, son ventre prenait un développement qui n'a fait depuis lors que progresser. Depuis le début de la maladie, les grandes fonctions se sont toujours bien accomplies; l'appétit et le sommeil étaient bien conservés; la marche, facile, se prolongeait sans fatigue; l'enfant s'amusait et pouvait courir comme ses camarades. De loin en loin un peu de diarrhée sans coliques, mais le plus souvent selles normales, d'une coloration variable, mais jamais blanches. Les urines paraissent aussi avoir présenté des variations de coloration à différentes époques. L'enfant indique nettement qu'il n'a jamais eu, à aucun moment, des douleurs appréciables.

Depuis un an environ, j'ai pu constater l'exactitude de tous ces renseignements; l'enfant allait à l'école, s'amusait, courait, mangeait bien et dormait de même. Son état néanmoins me

donnait des inquiétudes par sa marche progressive, par l'ictère devenu chronique à ce moment, et par les poussées fébriles accompagnées d'un ictère plus prononcé que d'habitude.

En juillet 1883, je le soignai pour une crise plus aiguë que les autres ; vers le 7 juillet, il fut pris d'une fièvre très vive et continue ; il avait tous les jours des épistaxis abondantes et répétées. L'ictère était très prononcé sur la peau et les muqueuses ; les matières étaient colorées par la bile ; les urines de couleur acajou ; l'appétit moindre ; sommeil assez bon. Vers le 12 juillet, un érysipèle envahit toute la face, surtout le côté droit ; cet état persiste ; accompagné d'épistaxis, jusque vers le 18 juillet. Depuis lors jusqu'à ce jour, la maladie a suivi sa marche ordinaire ; cependant dans ces derniers temps, l'enfant paraît plus fatigué, il s'amuse moins.

Cet enfant est très peu développé pour son âge, sa taille est de 1 m. 30 cent. ; il est extrêmement maigre, et la petitesse de ses bras, de ses épaules, de ses membres inférieurs, contraste étrangement avec le volume de son ventre.

La peau sèche, rugueuse, présente nettement la teinte de l'ictère chronique ; celle du front est en outre fortement pigmentée ; les yeux, saillants, présentent une coloration jaune très accentuée, qui se rencontre également sur les autres muqueuses. Pas d'hypéresthésie cutanée, ni de xanthélasma.

Le ventre est volumineux, proéminent ; le gonflement porte sur tout l'abdomen, principalement à la base du thorax, c'est-à-dire dans les régions hépatique, splénique et épigastrique. Les mensurations donnent :

1^o Circonférence au niveau de l'ombilic . . . 0.75 c.

2^o — — — à 0.05 c. au dessous de

l'appendice xiphoïde . . . 0.76 c.

3^e Circonférence entre l'appendice xiphoïde
et l'ombilic 0.17 c.

Très légère circulation abdominale supplémentaire ; respiration costale supérieure, les côtes inférieures sont simplement soulevées et entraînées dans le mouvement, l'abdomen est immobile pendant la respiration, l'épigastre seul se déprime à l'inspiration. Nulle part, ni dans l'aisselle, ni dans l'aîne, ni dans la région cervicale, on ne rencontre de ganglions hypertrophiés.

Le foie et la rate sont de consistance très dure et faciles à limiter par la palpation ; ils paraissent assez lisses, si ce n'est au niveau de l'épigastre, où l'on sent sur le foie des inégalités qui rappellent le foie cirrhotique à grosses granulations. La percussion permet de délimiter nettement le foie, dont la matité verticale s'étend en avant depuis la cinquième côte jusqu'à une ligne horizontale passant par l'ombilic. Transversalement, cette tumeur se prolonge du côté gauche bien au delà de la ligne médiane. En arrière, la percussion permet encore de circonscrire la matité hépatique comprise entre deux lignes horizontales passant, l'une au dessous de la septième vertèbre dorsale, l'autre au dessus de la deuxième vertèbre lombaire. Les mensurations de cet organe donnent :

1^o Sur la ligne mamillaire 14 cent.

2^o Sur la ligne axillaire 15 cent.

La matité transversale arrive jusqu'à la colonne vertébrale. La rate est encore plus volumineuse, sa matité mesure sur la ligne axillaire 18 centimètres à l'auscultation plessimétrique, avec deux pièces de monnaie donne sur toutes les parties mates le tintement métallique (signe du sou). Tout le reste de

l'abdomen est sonore jusque dans les points les plus déclives, et l'on peut affirmer l'absence d'ascite.

Les organes thoraciques sont normaux. L'examen du sang pratiqué en juin 1883 montrait un nombre de globules blancs plus grand que normalement, 20 ou 25 sous le champ du microscope. Les urines sont chargées de pigment biliaire.

OBSERVATION XIII

(*Cirrhose hypertrophique avec ictère et déformation du squelette.* Húgh. R. Smith, 1898. *Transactions clinical society of London*, 16 mars 1898, p. 258.)

Le 18 juin 1896, on admit à l'hôpital de l'Université-Collège, une jeune femme, M.-J..., domestique de son état, âgée de 23 ans. Son histoire pathologique est la suivante :

A l'âge de 11 ans, le sujet fut hospitalisé durant neuf semaines pour la fièvre scarlatine. Avant cette maladie elle avait toujours été forte et bien portante, mais après cette fièvre elle ne pût jamais se rétablir complètement et deux ans après cette attaque, elle était encore faible, mal portante, et très gênée par une démangeaison de la peau. Sa peau, ainsi qu'elle le remarqua elle-même avait pris une coloration foncée. Fréquemment aussi pendant cette période de temps, elle était sujette à des saignements de nez assez considérables.

Antécédents héréditaires. — L'histoire médicale de sa famille ne présente aucun point intéressant à noter. On n'a pu découvrir chez aucun de ses membres, des traces anciennes ou récentes de syphilis. Tous aussi étaient indemnes de tares

alcooliques. Le sujet avait toujours joui d'une bonne nourriture et ses vêtements n'avaient jamais rien laissé à désirer.

Au mois d'août 1889, M... , avait 17 ans, elle fut admise à l'hôpital de l'Université-Collège, par le docteur Binger. Le docteur Binger remarqua qu'à cette époque M... était atteinte d'ictère avec un très grand affaiblissement musculaire, de plus l'extrémité de ses doigts était renflée en massue. La rate s'étendait jusqu'à l'ombilic et le foie descendait à une main au dessous des cartilages costaux ; la limite supérieure du foie se trouvait au niveau du cinquième espace intercostal. A cette époque, on ne remarquait encore aucune trace d'ascite.

En 1890, la patiente fut de nouveau admise à l'hôpital, par le docteur Bastian. Elle présentait les mêmes signes que précédemment : doigts en baguette de tambour, ictère grosse foie et grosse rate, pas d'ascite.

Ajoutons que la malade n'avait pas de périodes menstruelles jusqu'à 21 ans, c'est seulement à cette époque qu'elle commença d'être réglée, mais d'une façon très irrégulière.

Etat actuel. — Le sujet est d'une taille au dessous de la moyenne. Les téguments sont uniformément teints d'une couleur jaune foncée, les conjonctives sont complètement jaunies. L'abdomen est élargi, ses veines superficielles ne sont pas dilatées, il n'y a pas de signes d'ascite. Le foie est à deux pouces au dessous des côtes, on en trouve difficilement le bord qui est dur.

La rate est voisine de l'ombilic, et en arrière la percussion permet de la limiter au niveau de la sixième côte. Du côté de la cage thoracique, on trouve en arrière quelques ronchies, mais rien d'autre anormal du côté de l'appareil respiratoire. sortie de l'hôpital le 16 avril, elle est réadmise le 16 juillet.

Sa faiblesse avait encore augmenté. Pendant le mois précédent, elle vomissait toute nourriture, qu'elle pouvait prendre. Depuis deux mois, elle présentait de l'œdème des deux pieds, mais pas d'ascite.

Le 1^{er} août, l'ascite apparaît, le 25 du même mois, on lui fait une ponction qui permet d'évacuer de six à huit pintes d'un liquide clair (3 litres 42 à 4 litres 56). — Ce liquide se renouvelle très rapidement, et à trois reprises différentes on fait d'autres ponctions.

La température qui jusque-là avait été normale s'élève dès après la première ponction à 102° Fahrenheit (39 centigrades). La dernière ponction fut faite le 5 octobre.

Vers le 10 octobre, la malade commença à ne plus sortir d'un vrai assoupissement, sa respiration était très courte et accélérée, elle tomba bientôt dans un coma complet. La mort survint le 11 octobre.

Autopsie. — La cavité abdominale était remplie d'un liquide coloré. Le mésentère était ratatiné, le péritoine au contraire, très épaissi. La rate était très augmentée de volume et pesait 77 onces (2182 grammes 95) la capsule était très adhérente, la substance propre était saine et d'une couleur normale.

Le foie était plus large qu'à l'état normal, sa surface était lobulée et chagrinée, il pesait 65 onces (1842 gr.). L'examen microscopique montre qu'il y avait un grand développement du tissu conjonctif, développement qui tendait les cellules hépatiques. Dans le tissu conjonctif de nouvelle formation on voyait quelques canalicules biliaires. Il y avait une infiltration considérable de cellules hépatiques.

CONCLUSIONS

I. — La cirrhose biliaire hypertrophique, avec ictère chronique, peut présenter une variété particulière, splénomégalique, dans laquelle, l'hypertrophie de la rate, atteint un volume excessif.

II. — Cette variété se rencontre tout particulièrement chez les enfants, cependant elle existe chez l'adulte, mais avec une fréquence moindre.

III. — Elle présente un début, une évolution, et des modes de terminaison analogues à ceux de la forme commune, classique de la maladie de Hanot. (Début nettement hépatique, ictère persistant, poussées angiocholitiques fébriles, avec intervalle de bonne santé générale). Elle en diffère par la prédominance marquée de l'hypertrophie splénique, une fréquence plus grande des troubles trophiques, des troubles de la nutrition du squelette (hippocratisme des doigts, orteils renflés en baguettes de tambours, hypertrophie des extrémités inférieures des fémurs et des tibias), avec, chez les enfants, un arrêt du développement (aspect grêle, chétif, retard de la puberté).

IV. — Le développement de la rate est ici excessif à ce point que la cirrhose biliaire, de ce fait, prend une physionomie clinique particulière, telle que la maladie peut ne pas être reconnue et telle que d'après certains observateurs, il n'y aurait aucune communauté de nature entre cette forme morbide et la maladie de Hanot.

V. — L'anatomie pathologique de cette variété est celle de la forme commune de la cirrhose hypertrophique avec ictère chronique,

IV. — Ici, comme dans le type commun, l'affection est consécutive à une infection ascendante des voies biliaires par des microorganismes venus de l'intestin. La splénomégalie paraît devoir être rapportée, à une localisation secondaire des microbes partis des voies biliaires ou à une action plus complexe des toxines, résorbées au niveau de leur point d'origine et allant déterminer des réactions spéciales de la rate. Sa plus grande fréquence chez les individus jeunes paraît due à ce fait que les réactions spléniques sont plus accrues à une période peu avancée de la vie.

VII. — On peut donner à cette variété de la maladie de Hanot, la dénomination de *cirrhose biliaire hypertrophique du type Gilbert-Fournier*.

Vu : Le Doyen,
BROUARDEL.

Vu : Le Président de la Thèse,
BRISSAUD.

Vu et permis d'imprimer :
Le Vice-Recteur de l'Académie de Paris,
GRÉARD.

BIBLIOGRAPHIE

G. Banti. — La Splénomégalie avec cirrhose du foie (Semaine médicale. 1894).

Gilbert et Fournier. — Le cirrhose hypertrophique avec ictère chronique chez l'enfant (Soc. de Biol., 7 juin 1895, et Revue mensuelle des maladies de l'enfance, juillet 1895).

— De l'adénomégalie de la cirrhose biliaire hypertrophique (Société de Biologie, 4 juin 1898).

Gilbert et Castaigne. — Forme hépatomégalyque de la cirrhose hypertrophique (Société de Biologie, 20 mai 1899).

Emile Boix. — Notes sur la maladie de Hanot (Société de Biologie, 12 mars 1898).

— Archives générales de Médecine, août 1899.

Boinel. — Sur l'origine infectieuse de la cirrhose hypertrophique biliaire (Archives générales de Médecine, avril 1898).

Hayem. — Sur une variété particulière d'ictère chronique infectieuse splénomégale (Presse médicale, 9 mars 1898).

Hasenclever. — Cirrhose hypertrophique du foie, avec ictère chronique et splénomégale chez trois enfants issus des mêmes parents (Berliner klin. Wochenschrift, 7 nov. 1898).

Polain. — (Semaine médicale, 1896, p. 161). A propos de la pathogénie de la cirrhose hypertrophique biliaire.

W. Kirikoff. — Un cas de cirrhose hypertrophique du foie à marche inusitée avec infection générale de l'organisme (Zeitschrift für klin. med. 1898, nos 5 et 6).

Weber. — Causes de l'hypertrophie de la rate dans la cirrhose du foie (Edimbourg Medical journal, décembre 1897).

Chauffard. — Des hépatites d'origine splénique (Semaine médicale, 24 mai 1898).

Schachmann. — Contribution à l'étude de la cirrhose hypertrophique avec ictère chronique (Thèse de Paris, 1887).

Hanot. — Cirrhose hypertrophique avec ictère chronique, 1892

Heymann. — Adénomégale dans la cirrhose hypertrophique biliaire (Thèse de Paris, 1898).

Jules Lévy. — De l'ictère infectieux chronique splénomégale (Thèse de Paris, 1899).

Boultron. — Du doigt hippocratique dans les cirrhoses biliaires (Thèse de Paris, 1899).

Gilbert et Surmont. — Art. Maladies du foie (Traité de médecine et de thérapeutique de Brouardel et Gilbert, t. V). — Rapport sur les formes cliniques des cirrhoses du foie (Congrès de Moscou, 1897).

Gilbert et Fournier. — Sur la forme splénomégale de la cirrhose biliaire hypertrophique (Société de Biologie, 26 mars 1898).

Popoff. — Hypertrophische Lebercirrhose mit chronischem icterus (Thérapeut. Wochens, 10 novembre 1895).

Kiener. — Cirrhose hypertrophique biliaire (Semaine médicale, 1893, p. 345).

Gaucher. — De l'épithélioma primitif de la rate, 1882.

